

NYSTAGMUS ALTERNANS

W.J.A.C. RADEMAKERS

NYSTAGMUS ALTERNANS

“De weerelt is een schouwtoneel,
Elck speelt zijn rol en krijgt zijn deel.”
(*J. v. d. Vondel, t'Amsterdam 1638*)

NYSTAGMUS ALTERNANS

ACADEMISCH PROEFSCHRIFT

ter verkrijging van de graad van
doctor in de Geneeskunde
aan de Universiteit van Amsterdam,
op gezag van de Rector Magnificus
Dr. G. den Boef,
hoogleraar in de Faculteit der Wiskunde & Natuurwetenschappen,
in het openbaar te verdedigen in de aula der Universiteit
(tijdelijk in de Lutherse Kerk, ingang Singel 411, hoek Spui)
op donderdag 2 juni 1977,
des namiddags te 4 uur precies

door

WILLIBRORDUS JACOBUS ADRIANUS CONSTANTINUS RADEMAKERS

geboren te Roosendaal

*Aan de nagedachtenis van mijn vader,
Aan mijn moeder,
Aan Vera, Joris en Ysabelle.*



1977

Promotor : prof. dr. L.B.W. Jongkees
Copromotor : dr. W.J. Oosterveld
Coreferent : prof. dr. R.A. Crone

Universiteit van Amsterdam

Keel-, Neus- en Oorheelkundige Kliniek (prof. dr. L.B.W. Jongkees)
Vestibulaire Afdeling (dr. W.J. Oosterveld)

VOORWOORD

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

Hoogleraren en andere Docenten van de Faculteit der Geneeskunde en de Faculteit der Wiskunde & Natuurwetenschappen aan de Universiteit van Amsterdam, U dank ik voor het onderwijs dat ik van U mocht genieten.

Hooggeleerde Jongkees, Hooggeachte Promotor, het is een groot voorrecht geweest mijn opleiding tot Keel-, Neus- en Oorarts bij U te hebben mogen ontvangen. Zeer veel dank ben ik U verschuldigd voor de wijze waarop U mij hebt aangemoedigd dit proefschrift te voltooien en voor de hulp die U mij daarbij geboden hebt. Uw schat aan wetenschappelijke ervaring en Uw creatief denkvermogen waren voor mij een onmisbare draad van Ariadne, vooral op momenten waarin realisatie van het onderzoek op schijnbaar onoverkomelijke moeilijkheden leek te stuiten. Met genoegen denk ik terug aan Uw "donderdagochtendbespiegelingen".

Zeergeleerde Oosterveld, Hooggeachte Copromotor, beste Wil, je enthousiasme voor de vestibulaire problematiek heeft mij steeds geïnspireerd en van je grote kennis omtrent het vestibulaire apparaat heb ik in ruime mate mogen profiteren. Voor de schijnbaar moeiteloze wijze waarop je altijd een oplossing wist te vinden voor de meest uiteenlopende problemen zal ik je altijd zeer erkentelijk blijven.

Hooggeleerde Crone, Hooggeachte Coreferent, Uw bereidheid, ondanks Uw drukke werkzaamheden, het manuscript te willen lezen en van critische kanttekeningen te willen voorzien, heb ik buitengewoon gewaardeerd.

Zeergeleerde van Gelder, beste Leo, voor je wijze raad en je morele steun ben ik je zeer dankbaar.

Mevrouw H. A. van Gelder zeg ik gaarne dank voor haar hulp bij het uitvoeren van het vestibulaire onderzoek.

De Heer C. M. de Ruijter wil ik gaarne mijn dank betuigen voor de verzorging van de vele foto's; geen moeite was hem te veel om een zo fraai mogelijk resultaat te verkrijgen.

Verder dank ik allen die op enigerlei wijze bij de bewerking van dit proefschrift behulpzaam zijn geweest; in het bijzonder Mevrouw W. Korff-Zweers die altijd bereid was diverse problemen op te lossen; Mevrouw M. J. G. Cornelisse-Willemse die met geduld en voortvarendheid het manuscript tikte en hertikte; de Heer Chr. Bor die de symbolen en grafieken vervaardigde; Mevrouw T. M. Traill-Rab voor het verzorgen van de literatuur; de Heer W. D. van der Laarse voor alle goede adviezen.

Geleerde Lyppens, beste Koen, jou speciaal ben ik erkentelijk voor de vriendschap en steun tijdens de jaren van onze medische opleiding.

Zeergeleerde Rademakers, beste Frank, mede dank zij jouw praktische adviezen is het adagium "nomen est omen" opnieuw bekrachtigd.

Tenslotte, lieve Vera, jouw aandeel in dit proefschrift kan alleen op juiste waarde geschat worden door andere gehuwde promovendi.

INHOUD

TEN GELEIDE		9
HOOFDSTUK I	INLEIDING	11
HOOFDSTUK II	PERIODIEK ALTERNERENDE NYSTAGMUS OF NYSTAGMUS ALTERNANS	23
	1. Definitie	23
	2. Voorkomen	24
	3. Aetiologie	24
	4. Kenmerken	29
	5. Congenitale nystagmus alternans	31
	6. Pathologisch-anatomische bevindingen	31
	7. Pathofysiologie	33
	8. Differentiaaldiagnose	40
HOOFDSTUK III	CONGENITALE NYSTAGMUS	43
	1. Inleiding	43
	2. Indeling	44
	3. Pathogenese	46
	4. Diagnostiek	47
	5. Therapie	53
HOOFDSTUK IV	ONDERZOEKMETHODE	55
	1. Inleiding	55
	2. Uitvoering van het onderzoek	56
	3. De diagnostiek van nystagmus alternans bij onze patiënten	61
HOOFDSTUK V	BESCHRIJVING VAN 20 PATIËNTEN MET NYSTAGMUS ALTERNANS	63
HOOFDSTUK VI	BESPREKING VAN DE BEVINDINGEN BIJ ONZE PATIËNTEN	143
	I. NYSTAGMUS ALTERNANS	143
	1. Aetiologie	143
	2. Klachten van de patiënt	145
	3. Geslacht van de patiënt	146
	4. Alternering	146
	5. Nystagmusperiodes	147

6. Resistentie van de alternering	163
7. Duur van de nystagmus alternans	168
II. OVERIGE NYSTAGMOGRAFISCHE BEVINDINGEN	170
A. Bij nystagmus alternans van het congenitale type	170
B. Bij nystagmus alternans van het verworven type	178
III. ANDERE VERSCHIJNSELEN BIJ NYSTAGMUS ALTERNANS	183
HOOFDSTUK VII SAMENVATTING EN CONCLUSIE	187
SLOTCONCLUSIE	190
SUMMARY AND CONCLUSIONS	191
FINAL CONCLUSION	194
LITERATUUR	195

TEN GELEIDE

Periodiek alternerende nystagmus of nystagmus alternans is een zeldzame vorm van nystagmus.

Sinds Borries als eerste in 1920 over deze merkwaardige nystagmus publiceerde zijn in de literatuur circa 90 patiënten met nystagmus alternans vermeld.

In de meer recente literatuur wordt verondersteld dat deze nystagmus niet zo zeldzaam is als vroeger werd aangenomen maar dat hij vaak niet wordt herkend.

Registratie van de oogbewegingen en kennis van het beeld kunnen het missen van de diagnose voorkomen.

Ofschoon verreweg de meeste patiënten met nystagmus alternans leden aan een ernstige neurologische aandoening, is nystagmus alternans ook beschreven als een aangeboren afwijking.

Het is dan ook van groot belang de congenitale vorm te kunnen onderscheiden van de verworven vorm: enerzijds om de patiënt met de congenitale vorm te kunnen geruststellen en te behoeden voor ingrijpende diagnostische onderzoeksmethodes (b.v. als de nystagmus alternans ontdekt wordt bij een keuring of na een schedeltrauma), anderzijds om bij een patiënt met de verworven vorm meer gefundeerd aan te dringen op nader diagnostisch onderzoek.

In de afgelopen jaren hebben wij bij 20 patiënten de diagnose nystagmus alternans kunnen stellen met als bijzonderheid dat bij 15 patiënten de nystagmus van congenitale origine bleek te zijn.

Dit is de grootste tot nog toe gepubliceerde serie patiënten.

HOOFDSTUK 1

INLEIDING

Nystagmus alternans is een zeldzame vorm van centraal-vestibulaire nystagmus (o.a. *Duke-Elder 1949, 1971; Kornhuber 1966, Walsh en Hoyt 1969*). Nystagmus is een onwillekeurige heen- en weergaande beweging van de ogen (*Mcgighian 1959*). Deze oogbewegingen kunnen zowel golvend zijn, als gekenmerkt worden door een langzame fase en een snelle fase in tegenovergestelde richting. Doordat de oogbewegingen onder controle staan van het optische systeem, het willekeurige blikregulatiesysteem en het vestibulaire systeem, kan een aandoening van elk van deze systemen nystagmus veroorzaken.

Men kan aldus onderscheiden (*Kornhuber 1966, Henriksson e.a. 1972*):

- I OPTISCHE NYSTAGMUS
- II BLIKRICHTINGNYSTAGMUS
- III VESTIBULAIRE NYSTAGMUS

Ad I: OPTISCHE NYSTAGMUS

Deze nystagmus wordt veroorzaakt door een afwijking (fixatienystagmus) of door stimulatie van het optische systeem (optokinetische nystagmus).

A) Fixatienystagmus

In de functie van het optische systeem is het handhaven van het visuele beeld van een object op de macula van de retina — ondanks bewegingen van het individu of van dit object — naar het schijnt essentieel (*Cohen 1966, Cohen e.a. 1967*). De beheersing ervan komt tot stand door een feedback-mechanisme via de retino-oculaire reflexboog (*Aschan en Stahle 1956, Fender 1964*). Deze reflexboog kan aangetast worden op het niveau van de retina of op een centraal niveau (*Forssman 1964*). Iedere stoornis kan onregelmatige en/of golvende oogbewegingen ten gevolge hebben. In de meerderheid der gevallen hebben deze oogbewegingen geen duidelijk afgebakende langzame en snelle fase. Vaak heeft het wenden van de blik in een bepaalde richting invloed op deze nystagmus doordat de amplitudo en de frequentie toe- of afnemen. Omdat

deze nystagmus bij registratie de vorm heeft van een sinusoidale wordt hij pendelnystagmus of undulerende nystagmus genoemd. Bij fixatie wordt hij sterker en daarom gebruikt men ook de term fixatienystagmus. Pendelnystagmus, undulerende nystagmus en fixatienystagmus zijn dus verschillende benamingen voor hetzelfde fenomeen. Omdat deze nystagmus optreedt bij een stoornis van het optische fixatiesysteem wordt door velen de voorkeur gegeven aan de term fixatienystagmus (*Henriksson e.a. 1972*).

Fixatienystagmus kan gedefinieerd worden als een nystagmus die ontstaat of frequenter wordt bij de intentie tot fixeren (*van Vliet 1963*). Hij komt vrijwel geheel overeen met het begrip congenitale nystagmus (*van Vliet 1963*). *Jung en Kornhuber (1964)* gebruiken de benamingen fixatienystagmus, congenitale nystagmus en congenitale fixatienystagmus voor hetzelfde fenomeen. *Maspétiol en Semette (1965)* noemen congenitale nystagmus en fixatienystagmus identiek en ook *Kornhuber (1966)* stelt dat fixatienystagmus (met uitzondering van mijnwerkersnystagmus en enige zeldzame vormen zoals spasmus nutans, blindennystagmus en nystagmus bij ernstige perifere visusstoornissen of een hersenstamlaesie) steeds congenitaal is.

Fixatienystagmus kan onderverdeeld worden in:

- 1) Congenitale fixatienystagmus (verreweg de meeste gevallen); deze kan gepaard gaan met grove congenitale ophthalmologische afwijkingen, maar komt ook voor zonder aanwijsbare oogafwijkingen.
- 2) Verworven fixatienystagmus (zeldzaam)
 - mijnwerkersnystagmus
 - blindennystagmus en amblyopische nystagmus
 - bij hersenstamlaesies, vooral multiple sclerose
 - bij spasmus nutans (dit is een syndroom, bestaande uit knikkende en kantelende hoofdbewegingen gepaard gaande met een horizontale pendelnystagmus, beginnend in de eerste 18 levensmaanden en onveranderlijk verdwijnend in het derde levensjaar (*Huber 1971*)).

B) Optokinetische nystagmus

Nystagmus kan worden opgewekt door optische bewegingsstimulatie en deze nystagmus wordt optokinetische nystagmus genoemd. Deze fysiologische nystagmus is ook bekend als "treinnystagmus",

waarbij dan bedoeld wordt op de oogbewegingen van reizigers die uit de trein naar buiten kijken en die daarbij hun blik richten op steeds weer andere, voorbijkomende voorwerpen (*Oosterveld e.a. 1972*).

Optokinetische nystagmus werd door *ter Braak (1936)* onderverdeeld in een corticale en een subcorticale vorm:

- 1) De corticale optokinetische nystagmus is willekeurig en behoeft een klein bewegend object, dat actief als visueel doel gevolgd wordt. De oogbewegingen die hierdoor worden opgewekt worden blikvolgbewegingen genoemd (*Henriksson e.a. 1972, Jongkees en Oosterveld 1973*).
- 2) De subcorticale optokinetische nystagmus is onwillekeurig en vereist geen aandacht van de onderzochte (*McLay e.a. 1957, Pasik e.a. 1966*). Wel moet het object zodanig zijn dat de kijkende de indruk krijgt dat de hele omgeving draait.

Ook als de opgewekte optische nystagmus normaal verloopt, kan het patroon van de spontane optische nystagmus afwijkingen aantonen van de optische reflexboog of zelfs van het vestibulaire systeem (*Suzuki e.a. 1962, Jongkees e.a. 1964, Henriksson e.a. 1967*).

Ad II: BLIKRICHTINGNYSTAGMUS

Onder blikrichtingnystagmus verstaat men een nystagmus die optreedt als de ogen een matige deviatie t.o.v. de mediane stand innemen (*Coats 1970, Oosterveld e.a. 1972*). Volgens o.a. *Jongkees (1953)* en *Kornhuber (1966)* treedt bij vele normale mensen een "Endstellungsnystagmus" op indien de afwijking van de blikrichting 45° of meer bedraagt. Behalve van de "Endstellungsnystagmus" dient men de blikrichtingnystagmus ook te onderscheiden van de "instelnystagmus", waarvan een essentiële eigenschap is dat deze na enkele seconden uitdooft.

Blikrichtingnystagmus wordt veroorzaakt door een stoornis in het willekeurige blikregulatiesysteem. Het willekeurige zenuwstelsel regelt de willekeurige oogbewegingen via banen van de frontale, praegyrale en pontiene gebieden. Deze oogbewegingen staan onder beheersing van een coördinatiecentrum dat hoofdzakelijk in het cerebellum is gelocaliseerd (*Kornhuber 1968, Henriksson e.a. 1972*).

Aan een stoornis in de blikbewegingen kan derhalve een aandoening in uitgebreide hersengebieden ten grondslag liggen. De hieruit

voortvloeiende nystagmus treedt slechts op als de ogen t.o.v. de mediaanlijn zijwaarts gericht zijn. De blikrichtingnystagmus heeft meestal een grote amplitudo en de snelle fase is altijd overeenkomstig de richting van de blik. Hij is onvermoeibaar. De frequentie varieert van 2 tot 6 slagen per seconde. Deze nystagmus wordt gezien bij aandoeningen van het centrale zenuwstelsel, zoals multiple sclerose, intoxicaties en tumoren die de cerebellaire verbindingen aantasten.

Men kan drie typen blikrichtingnystagmus onderscheiden:

1. De **echte blikrichtingnystagmus**: deze treedt op bij verschillende graden van deviatie van de ogen. Hierbij zijn de ogen in staat om alle normale oogbewegingen uit te voeren.
2. De **blikparetische nystagmus**: deze wordt veroorzaakt door een stoornis van de motorische innervatie van het oog. Hierbij kunnen de ogen niet alle normale bewegingen uitvoeren en er bestaat een blikparese, die onderscheiden dient te worden van een perifere oogspierparese (Kornhuber 1966).
3. De **"Bruns"-nystagmus**: dit is een combinatie van een vestibulaire nystagmus naar de ene zijde en een blikrichtingnystagmus naar de tegenovergestelde zijde. Deze nystagmus wordt gezien in het neurologische (late) stadium van een brughoektumor (Rademakers 1973).

Ad III: VESTIBULAIRE NYSTAGMUS

Vestibulaire nystagmus is een uiting van "desequilibrering" binnen het vestibulaire systeem (Stenger 1967), d.w.z. dat de linker en rechter zijde van dit systeem niet volmaakt op elkaar zijn afgestemd. Een vestibulaire nystagmus heeft altijd een langzame fase in de ene richting en een snelle fase in tegenovergestelde richting, die elkaar afwisselen (zaagtandnystagmus of ruknystagmus) (Duke-Elder 1971). De langzame fase is van vestibulaire origine en de snelle fase is een centrale correctie op de langzame fase (Maas 1960, Jongkees en Philipszoon 1964, Cohen 1967). Dit impliceert dat de impulsen die de twee fasen van de vestibulaire nystagmus opwekken worden voortgeleid langs afzonderlijke banen die een verschillende drempelwaarde hebben en van verschillende oorsprong zijn.

De vestibulaire nystagmus vindt zijn ontstaan in afwijkingen van het labrynt, van de VIII^e hersenzenuw of van de centrale vestibulaire

laire banen en kernen (Maas 1960, Kornhuber 1966). Men kan derhalve onderscheiden op klinische en fysiologische gronden (Duke-Elder 1971):

1. **Perifeer-vestibulaire nystagmus**
hiervan is de oorzaak gelocaliseerd in het eindorgaan of het eerste neuron, i.c. het labrynt en de Nervus VIII;
2. **Centraal-vestibulaire nystagmus**
indien de nystagmus wordt opgewekt in de nuclei vestibulares of hun centrale verbindingen.

Naast deze indeling van vestibulaire nystagmus in perifeer-vestibulaire en centraal-vestibulaire nystagmus is de vestibulaire nystagmus ook te onderscheiden in (Henriksson e.a. 1972):

- | | |
|---|---------------------------|
| 1. Spontane vestibulaire nystagmus | } pathologische nystagmus |
| 2. Geprovoceerde vestibulaire nystagmus | |
| 3. Door passende prikkels opgewekte vestibulaire nystagmus = fysiologische nystagmus. | |

Ad 1: Spontane vestibulaire nystagmus

Dit is een vestibulaire nystagmus die aanwezig is in de normale, dus rechtopstaande stand van het hoofd (Coats 1970, Oosterveld e.a. 1972). Deze kan zowel van perifere als van centrale origine zijn bij de patient in rust.

Ad 2: Geprovoceerde vestibulaire nystagmus

Deze nystagmus treedt niet spontaan op maar als gevolg van enigerlei provocatie, zoals een bepaalde positie of verandering in positie van het hoofd van de patient (resp. plaatsnystagmus en plaatsingnystagmus of position resp. positioning nystagmus of Lage- resp. Lagerungs-nystagmus). Ook de nystagmus die bij torsie van de nek ontstaat behoort tot deze groep.

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

Plaatsingnystagmus is een nystagmus die uitsluitend optreedt bij een beweging van het hoofd in de ruimte en dus afhankelijk is van een bepaalde positieverandering. De nektorsie nystagmus is een nystagmus die verschijnt wanneer het hoofd van de patient 60° gedraaid wordt t.o.v. de lichaamsas. Een spontane of geprovoceerde vestibulaire nystagmus is niet fysiologisch, al is de mate van pathologie van diverse factoren afhankelijk.

Ad 3: Door passende prikkels opgewekte vestibulaire nystagmus

Vestibulaire nystagmus kan worden opgewekt door calorificatie, door angulaire versnelling en door galvanische prikkeling. Deze vestibulaire nystagmus is fysiologisch en, in tegenstelling met de spontane of geprovoceerde vestibulaire nystagmus, wijst een afwezigheid of vermindering van deze vestibulaire nystagmus op pathologie.

Centraal-vestibulaire nystagmus

Zoals reeds vermeld, is een centraal-vestibulaire nystagmus een vestibulaire nystagmus, waarvan de oorzaak gelegen is in het centraal-vestibulaire systeem: de nuclei vestibulares en hun verbindingen met medulla oblongata, cerebellum en mesencephalon.

Deze centrale verbindingen zijn nog geenszins volledig bekend. Wel bestaat er een groeiende verzameling van minutieuze kennis van details zonder dat er een eenvoudig inzicht omtrent de algehele functie bestaat (Gay e.a. 1974). Duke-Elder (1974) stelt dat iedere stoornis in het complexe centrale mechanisme dat de activiteiten coördineert van de twee eindorganen die de oriëntatie in de ruimte regelen (i.c. het oog en het labrynt) potentieel een nystagmus kan veroorzaken.

Het gebied dat aldus wordt bestreken omvat het deel van de hersenstam dat met het perifeer-vestibulaire orgaan is verbonden, i.c. van het niveau van de vestibulaire kernen tot dat van de corpora quadrigemina.

De meest voorkomende oorzaken van centraal-vestibulaire nystagmus zijn bijgevolg afwijkingen van de vestibulaire kernen, van hun secundaire verbindingen zoals de kernen van Deiters en Bechterew, en van hun uitgebreide verbindingen met het oculomotorische systeem. Bovendien zal een stoornis in een van de andere centra waarmee het vestibulaire systeem verbonden is eenzelfde effect hebben: in het *cerebellum*, dat functioneert als een coördinatiecentrum van het gehele proprioceptieve systeem, in het *ruggemerg* en *het verlengde merg*, die de afdalende vestibulaire wortel en de tractus spinocerebellaris bevatten, en in het *corpus striatum*, dat de spierto-nus regelt. Ook zullen ruimte-innemende processen, zoals hydrocephalus en supratentoriële tumoren, op afstand stoornissen kunnen veroorzaken door drukverhoging. In het algemeen komen mesencephale afwijkingen minder vaak voor dan ziekelijke processen lager in de hersenstam en in het cerebellum.

Impulsen van het labrynt worden voortgeleid naar de vestibulaire kernen en het cerebellum. De cerebello-vestibulaire banen overtreffen de vestibulo-cerebellaire banen verre in aantal, zodat de vestibulaire kernen onder invloed staan van het vestibulaire deel van het cerebellum, de lobus flocculo-nodularis en andere delen van het cerebellum, vaak genoemd het spino-cerebellum (de vermis) omdat dit een groot aantal impulsen ontvangt vanuit het ruggemerg (Brodal 1964).

Als een van de belangrijkste eigenschappen van het cerebellum wordt beschouwd de omzetting van ruimtelijke patronen in tijdgebonden patronen (Braitenberg 1961). De cerebellaire cortex vertaalt het ruimtelijk concept van een beweging in een concept dat aan de tijd gebonden is (duur van de innervatie). Deze omzetting is noodzakelijk voor snelle bewegingen die geprogrammeerd zijn, omdat zij te snel zijn om voortdurend gereguleerd te worden (Kornhuber 1971). Door middel van de koppeling van de cerebellaire "computer" aan de vestibulaire centra in de hersenstam worden de vestibulaire reacties ook gemoduleerd en gereguleerd door het cerebellum. Anderzijds kunnen onafhankelijke en niet beheerste vestibulaire responsen tijdens een beweging interfereren met het geprogrammeerde mechanisme van snelle bewegingen. Vanaf het begin van het extra-uterine leven worden geïntegreerde patronen van alle sensorische systemen opgebouwd en opgeslagen in een datacentrum (Roberts 1967). Hoogstwaarschijnlijk is dit centrum gelegen in de formatio reticularis van de hersenstam. Dit is een multisensorisch integrerend en coördinerend centrum, dat enerzijds continu onder controle staat van visuele, proprioceptieve en vestibulaire impulsen en anderzijds beïnvloed wordt door psychologische factoren zoals emotie en aandacht.

Iedere beweging of combinatie van bewegingen vormt patronen, die voortdurend vergeleken worden met de vroeger opgebouwde en bewaarde patronen. Deze vergelijking op onderbewust niveau schept de mogelijkheid om daartoe geschikte spiergroepen te activeren, zodat het evenwicht bewaard blijft.

Wanneer men een combinatie van bewegingen ondergaat die nieuw is voor het datacentrum wordt men zich hier direct van bewust. Afhankelijk van hoe dit centrum de informatie interpreteert, zal de sensatie als aangenaam of onaangenaam worden ervaren. Indien het datacentrum niet in staat is de informatie te verwerken, b.v. tijdens ruw weer op zee, roept de stimulus reflexen op van het

autonome zenuwstelsel, zoals misselijkheid, transpireren en braken. Deze ongewenste reacties zullen voortduren totdat het data-centrum een patroon heeft opgebouwd om de nieuwe sensorische informatie te verwerken. Dit proces van het opbouwen van nieuwe patronen vindt in het dagelijks leven voortdurend plaats en wordt "pattern building" genoemd (Groen 1957).

Indien een van de drie sensorische systemen (visueel, proprioceptief of vestibulair) is uitgevallen, kan de oriëntatie in de ruimte nog gehandhaafd worden (Jongkees 1953, Oosterveld e.a. 1972). Indien echter twee van de drie systemen zijn uitgevallen kan het evenwicht niet meer voldoende worden gehandhaafd. Maar met alleen het proprioceptieve systeem intact kan men zonder hulp van het visuele en vestibulaire systeem nog wel staan en de rechtopstaande positie handhaven. Met het visuele systeem alleen, noch met het vestibulaire systeem alleen kan de mens zijn evenwicht en zijn rechtopstaande positie handhaven (Henriksson e.a. 1972).

Differentiatie tussen perifeer-vestibulaire en centraal-vestibulaire nystagmus

Door passende prikkels opgewekte vestibulaire nystagmus is altijd van perifeer-vestibulaire origine. Spontane en geprovoceerde vestibulaire nystagmus kan zowel van perifeer-vestibulaire als van centraal-vestibulaire origine zijn.

Criteria voor differentiatie zijn:

1. De vorm van de nystagmus. Altijd centraal is een zuiver verticale of zuiver rotatoire nystagmus van sterke intensiteit, maar vaak is de centraal-vestibulaire nystagmus niet op grond van de vorm te onderscheiden van de perifeer-vestibulaire nystagmus (Kornhuber 1966, Oosterveld e.a. 1972). Perifeer-vestibulaire nystagmus is overwegend horizontaal-rotatoir, hoewel deze regel zeker niet zonder uitzonderingen is (Maas 1960, Rademakers 1973). Ook zuiver horizontale, zuiver frontale, diagonale en zelfs verticale nystagmus kunnen bij een perifeer-vestibulaire stoornis ontstaan. Een niet horizontaal-rotatoire nystagmus is wel in verreweg de meeste gevallen van centrale origine (Jongkees 1953).
2. Naast de vorm van de nystagmus is ook het al dan niet richtingvast zijn van belang. Een perifeer-vestibulaire nystagmus is meestal richtingvast, d.w.z. hij houdt dezelfde richting ondanks wijzigingen in de stand van het hoofd, terwijl een cen-

traal-vestibulaire nystagmus dan vaak van richting wisselt. Ook deze regel is zeker niet zonder uitzonderingen (Gerlings 1948, Nylén 1950, Jongkees 1953).

3. Een belangrijk criterium is de duur van de spontane of geprovoceerde nystagmus: een korte duur wijst op een perifere herkomst, terwijl een "onvermoeibare" nystagmus op een centrale oorsprong wijst (Oosterveld e.a. 1972).
4. Perifeer-vestibulaire nystagmus bereikt zijn maximale snelheid bij gesloten ogen en vermindert of verdwijnt bij open ogen (Kornhuber 1966).
5. Perifeer-vestibulaire nystagmus vermindert bij vermoeidheid en verdwijnt bij slapen.
6. Perifeer-vestibulaire nystagmus kan bewust worden onderdrukt.
7. Zoals van Saane (1970) aantoonde, wijst een duidelijke invloed van hyperventilatie en van de proef van Valsalva op een perifeer-vestibulaire genese.
8. Wanneer bij het calorische onderzoek één labyrint pathologisch verminderd prikkelbaar is geeft dit ook steun aan een verdenking op een perifere stoornis, al sluit een gelijke prikkelbaarheid der labyrinten een perifere oorzaak van de nystagmus niet uit.
9. Voor een centrale origine pleit voorts (Kornhuber 1966, Oosterveld e.a. 1972) de combinatie met andere typisch niet perifeer-vestibulaire symptomen zoals:
 - a. pathologische bevindingen bij de slingerproef (volgbevingen van de ogen);
 - b. gestoorde optokinetische nystagmus;
 - c. aanwezigheid van een blikrichtingnystagmus;
 - d. perversie van de opgewekte vestibulaire nystagmus: wanneer b.v. bij het calorische onderzoek geen horizontaal-rotatoire nystagmus maar een overwegend verticale of diagonale nystagmus ontstaat;
 - e. tekenen van een verhoogde vestibulaire prikkelbaarheid, met als extreem voorbeeld de nystagmus alternans;
 - f. gedissocieerde nystagmus: hierbij is de amplitudo of de richting van de nystagmus aan beide ogen niet dezelfde.
10. Voorts zijn bij perifeer-vestibulaire afwijkingen nystagmus en duizeligheid meestal met elkaar in overeenstemming, bij centraal-vestibulaire laesies vaak niet; een sterke nystagmus zon-

der duizeligheid is altijd van centraal-vestibulaire origine, maar anderzijds kan een centraal-vestibulaire nystagmus wel met hevige duizeligheid gepaard gaan.

11. Ook "harmonie vestibulaire" en "disharmonie vestibulaire" wijzen op een perifeer-vestibulaire respectievelijk centraal-vestibulaire laesie. Dit houdt in dat de langzame fase van de nystagmus en de vestibulospinale afwijkingen al (harmonie) dan niet (disharmonie) in dezelfde richting wijzen.
12. Combinatie van vestibulaire nystagmus met perceptieve slechthorendheid van het cochleaire type pleit eveneens voor een perifeer-vestibulaire nystagmus, terwijl afwezigheid van gehoorverlies pleit voor een centraal-vestibulaire nystagmus.
13. Afwijkingen in het otologisch beeld, zoals trommelflies-perforatie en loopoor, wijzen ook op een perifeer-vestibulaire nystagmus (Henriksson e.a. 1972).

Indeling centraal-vestibulaire nystagmus

Op grond van het overzicht op bladzijde 16 en 17 blijkt duidelijk dat centraal-vestibulaire nystagmus veroorzaakt kan worden door afwijkingen in zeer uiteenlopende gebieden.

Duke-Elder (1971) geeft het volgende overzicht:

- A) Meer of minder vaak voorkomende vormen van centraal-vestibulaire nystagmus.
- B) Zelden voorkomende vormen van centraal-vestibulaire nystagmus.

Ad A) *Meer of minder vaak voorkomende vormen van centraal-vestibulaire nystagmus:*

1. Bij aandoeningen van de thalamus: meestal vasculair;
2. Bij aandoeningen van de hersenstam: een groot aantal aandoeningen van de hersenstam (vasculair, infectieus, neoplastisch of degeneratief), die de middenhersenen, de pons en de brughoek treffen, kunnen nystagmus veroorzaken.
De meest voorkomende aandoeningen in dit uitgebreide gebied zijn:
 - multiple sclerose
 - syringobulbie
 - vasculair accident
 - encephalitis

- heredo-degeneratieve aandoeningen
 - tumoren en abcessen
 - intoxicaties (alcohol, barbituraten, CO enz.);
3. Bij aandoeningen van de medulla oblongata:
 - multiple sclerose
 - syndroom van Wallenberg
 - syringobulbie
 - syndroom van Arnold-Chiari;
 4. Bij aandoeningen van het cerebellum:
 - tumoren en abcessen
 - degeneratieve aandoeningen
 - vasculaire accidenten
 - multiple sclerose;
 5. Bij aandoeningen van het ruggemerg (voornamelijk van het craniale deel):
 - haematomyelie
 - tumoren
 - syringomyelie
 - tabes dorsalis.

Ad B) *Zelden voorkomende vormen van centraal-vestibulaire nystagmus:*

1. Periodiek alternerende nystagmus
2. Atactische nystagmus
3. Seesaw nystagmus
4. Uni-oculaire nystagmus
5. Nystagmus retractorius
6. Geperverteerde nystagmus
7. Gedissocieerde nystagmus.

HOOFDSTUK II

PERIODIEK ALTERNERENDE NYSTAGMUS OF NYSTAGMUS ALTERNANS

1. DEFINITIE

De beste omschrijving van deze bijzondere vorm van nystagmus luidt (Keane 1974, Gay e.a. 1974, Davis en Smith 1971, Duke-Elder 1971): "Periodiek alternerende nystagmus is een horizontale of horizontaal-rotatoire nystagmus van het zaagtandtype. De amplitudo neemt eerst toe en vervolgens af gedurende een periode van 1 tot 6 minuten. Daarna volgt een periode van rust gedurende 4 tot 20 seconden en daarna treedt hetzelfde beeld op, doch nu heeft de nystagmus een tegengestelde richting. De cyclus herhaalt zich continu ook zonder verandering van blikrichting of andere provocatie".

Niet alle auteurs evenwel houden zich aan deze omschrijving van periodiek alternerende nystagmus: zeker wat betreft de duur van de nystagmusperiodes en van de pauzes worden ook andere criteria gehanteerd; wel wordt door alle auteurs als eis gesteld dat het wisselen van de richting van de nystagmus *spontaan* dient te geschieden, d.w.z. zonder enige invloed van buitenaf.

In de literatuur worden verschillende benamingen gebruikt om dit fenomeen aan te duiden:

- "periodisch alternierender Nystagmus" (Borries 1920, Kornhuber 1959)
- "zentraler wechseleinder Nystagmus" (Ruttin 1921)
- "nystagmus alternans" (van Rossem 1929, Barth 1955, Kornhuber 1959, Bodó 1961)
- "nystagmus spontané dirigé alternativement vers la droite et vers la gauche" (Buys 1932)
- "periodisch umschlagender Nystagmus" (Kestenbaum 1930)
- "periodisch umschaltender Nystagmus" (Ohm 1938)
- "Wechselnystagmus" (Boenninghaus 1949, Černý 1959)
- "periodischer Nystagmus alternans" (Kornhuber 1962)
- "periodisch alternierender Rucknystagmus" (Münningerode 1962)
- "nystagmus spontané alternant" (Dufour e.a. 1968)
- "periodic alternating nystagmus" (Toglia 1968, Towle 1970, Crone 1973)

– “periodically alternating nystagmus” (Duke-Elder 1973). In de meer recente literatuur wordt voornamelijk “periodiek alternerende nystagmus” of “nystagmus alternans” gebezigd.

2. VOORKOMEN

Periodiek alternerende nystagmus is een zeer zeldzame aandoening (Duke-Elder 1971, Walsh en Hoyt 1969, Kornhuber 1959, en vrijwel alle andere auteurs). Sinds Borries in 1920 als eerste het verschijnsel heeft beschreven, zijn circa 50 patiënten met periodiek alternerende nystagmus vermeld in de wereldliteratuur (Towle 1970, Keane 1974).

Ofschoon deze nystagmus een zeer imponerend beeld vormt, kan hij makkelijk over het hoofd worden gezien als hij slechts korte tijd wordt geobserveerd of geregistreerd. De periodieke alterneringen worden dan gemist en de nystagmus wordt beoordeeld als een “gewone” horizontale nystagmus (Gay e.a. 1974).

Soms komt men op het spoor van dit fenomeen doordat de patiënt afwisselend het hoofd naar links en naar rechts gedraaid houdt gedurende enige minuten, omdat hij door het hoofd te draaien de nystagmus kan onderdrukken en daardoor een vrijwel normale visus kan handhaven.

Davis en Smith (1971) en Keane (1974) menen dan ook dat periodiek alternerende nystagmus lang niet zo zeldzaam is als vroeger werd aangenomen, omdat ongetwijfeld bij vele patiënten met periodiek alternerende nystagmus de alterneringen niet werden opgemerkt.

Electronystagmografische registratie van de oogbewegingen kan derhalve bij de opsporing van patiënten met nystagmus alternans van bijzonder groot voordeel zijn en tevens onderscheid mogelijk maken tussen de verworven vorm en de congenitale vorm.

3. AETIOLOGIE

De periodiek alternerende nystagmus wordt in de literatuur voornamelijk casuïstisch vermeld en hij wordt beschreven bij een aantal sterk uiteenlopende ziektebeelden. In tabel I hebben wij chronologisch de auteurs met het jaar van publicatie vermeld, alsmede de (vermoedelijke) diagnose zoals die door de betrokken auteur werd gesteld. Voorts hebben wij aangegeven of de nystagmus alternans van verworven dan wel van congenitale origine was. Het teken * hebben wij gebruikt wanneer het betreffende artikel

TABEL I. Chronologisch overzicht van 47 publicaties betreffende 88 patiënten met nystagmus alternans

AUTEUR(S)	DIAGNOSE	AANTAL PATIËNTEN MET NYSTAGMUS ALTERNANS van het	
		verworven type	congenitale type
Borries (1920)	chronische otitis media met labyrintfistel	1	
Ruttin (1921)	“centrale pathologie”	1	
Borries (1923)	chronische otitis media met labyrintfistel	2	
van Rossem (1929)	contusio c.q. commotio cerebri	1	
Kestenbaum (1930)	na operatie van een cyste in het cerebellum “centrale pathologie”	1 2	
Buys (1932)	lues cerebri? malaria? chronische otitis media?	1	
Cantele en Grahe (1933)	encephalitis? toxische aandoening in cerebro (botulisme?)	1 1	
Ohm (1938)	contusio c.q. commotio cerebri	1	
Kestenbaum (1948)	lues cerebri?	1	
Boenninghaus (1949)	multiple sclerose?	1	
Ohm (1950)	congenitaal		1
Gorman en Brock (1950)	tabes van Friedreich	1	
Barth (1955)	vaataccident in de hersenstam	1	
Duensing en Pfander (1956)	congenitaal contusio cerebri	2	1

Vaquero Garrido en Gutiérrez Luco (1956)	congenitaal	1	
Ohm (1957)	encephalitis? multiple sclerose?	1	
Bodó en Oszváth (1958)	na meningitis congenitaal	1	1
Černý (1959)	tumor van het corpus callosum	1	
	tumor van het brachium conjunctivum + cyste in het cerebellum	1	
	endocriene stoornis?	1	
Andrén e. a. (1959)	encephalomyelitis?	1	
Giordano (1959)	aandoening hersenstam	2	
Kornhuber (1959)	multiple sclerose	1	
Katsumi e. a. (1960)	*		1*
Bodó (1961)	congenitaal		1
Minnigerode (1962)	posttraumatische otogene meningitis	1	
Kornhuber (1962)	syringobulbie	4	
	multiple sclerose	1	
von Albert (1964)	neurofibromatosis Recklinghausen	1	
Hosanda e. a. (1964)	*		3*
Gramowsky en Unger (1965)	contusio cerebri	1	
Dufour e.a. (1966)	acusticusneurinoom	1	
	na operatieve verwijdering van een ependymoom van ventrikel IV	1	1
	congenitaal		1
Cogan (1967)	congenitaal		1
Serafini (1967)	*	*	*

Toglia (1968)	vertebro-basilaire insufficiëntie	1	
Giordano e. a. (1968)	encephalitis	1	
	meningoom van het tentorium cerebelli	1	
	glioma cerebri	1	
Dufour e.a. (1968)	syndroom van Arnold-Chiari	1	
	postinfectieuze stenose van de aqueductus Sylvii	1	
Takeyama e. a. (1968)	*		1*
Sakamoto e. a. (1968)	*		
Towle en Romanul (1970)	arachnoideale cyste, caudaal van het cerebellum	1	12*
Yasuda e. a. (1970)	atrophia cerebelli	1	
	cerebellaire pathologie	1	
Davis en Smith (1971)	demyeliniserend proces in het CZS met aantasting van het cerebellum	1	
	meningo-encephalitis met aantasting van het cerebellum	1	
	neurolues	1	
	totale blindheid t.g.v. bloeding in het corpus vitreum	1	
	congenitaal met albinisme		1
	beeld als bij amyotrophische laterale sclerose op basis van lues, met primaire opticusatrofie, totale blindheid en totale doofheid	1	
	congenitaal		1
	na encephalitis	1	
Towle (1971)	syndroom van Arnold-Chiari	1	
Blén (1973)	*		*
Keane (1974)	multiple sclerose	1	
de Silva e.a. (1975)	afwijking in het craniale deel van de medulla spinalis	1	
Karp en Rorke (1975)	gemetastaseerd astrocytoom	1	
Yee e.a. (1976)	congenitaal		2

Baloh e.a. (1976)	atrophie cerebelli syndroom van Arnold-Chiari congenitaal	1 1	1
Rudge en Leech (1976)	encephalitis?	1	
TOTAAL		76	12
TOTAAL AANTAL PATIËNTEN		88	

voor ons niet toegankelijk was. Het teken ? geeft aan dat de auteur uiting gaf aan zijn twijfel omtrent de diagnose. Als wij de (vermoedelijke) diagnoses nader rubriceren kan een indeling gemaakt worden van ziektebeelden waarbij periodiek alternerende nystagmus is beschreven (zie tabel 2).

TABEL 2. *Overzicht van de afwijkingen waarbij nystagmus alternans is beschreven*

DIAGNOSE	Aantal patiënten
I OORZIEKTEN	4
– chronische otitis media	4
II Ziekten en afwijkingen van het CENTRALE ZENUWSTELSEL	46
1. ruimte-innemende processen	7
– cysten en tumoren van cerebellum en cerebrum	7
2. infectieziekten	15
– meningitis	3
– encephalitis	8
– encephalomyelitis	1
– neurolyse	3
3. demyeliniserende ziekten	6
– multiple sclerose	5
– niet nader aangeduid	1
4. circulatiestoornissen	2
– vertebro-basilaire insufficiëntie	1
– vaataccident in de hersenstam	1
5. degeneratieve ziekten	7
– tabes van Friedreich	1
– syringobulbie	4
– atrophie cerebelli	2

6. congenitale misvormingen	3
– syndroom van Arnold-Chiari	3
7. traumata	4
– commotio c.q. contusio cerebri	4
8. na operatie in de achterste schedelgroeve	2
– wegens een cyste in het cerebellum	1
– wegens een ependymoom van de IV ^e ventrikel	1
III OOGZIEKTEN	2
amaurosis totalis, secundair aan	
– bloeding in het corpus vitreum	1
– luetische opticus-atrofie	1
IV CONGENITAAL	12
– zonder andere afwijkingen	11
– met albinisme	1

N.B. Indien meer diagnoses worden vermeld, zijn deze alle meegeteld.

4. KENMERKEN

Niet alleen de ziektebeelden waarbij de periodiek alternerende nystagmus is beschreven zijn zeer uiteenlopend van aard, ook de beschreven nystagmus varieert sterk: het alterneren van de nystagmusrichting is beschreven in vele variaties, zoals horizontaal of verticaal, regelmatig of onregelmatig, constant of veranderlijk. Ook de nystagmusperiodes variëren in duur en regelmatigheid, evenals de pauzes, en soms is de nystagmus alleen aanwezig bij gesloten ogen en niet bij open ogen. De amplitudo, de frequentie en de snelheid van de nystagmus worden beïnvloed door vermoeidheid, emotie, slaap en alertheid, maar de cyclus blijft karakteristiek voor elk individu. Vaak is tijdens het hoogtepunt van de nystagmus de gezichtsscherpte verminderd en zijn er klachten van oscillopsie (= schijnbewegingen van wat gezien wordt). De oscillopsie neemt toe als de blik gericht wordt in de richting van de snelle fase van de nystagmus en neemt af als de patiënt de andere kant uit kijkt. Optokinetische prikkeling en calorisatie hebben meestal slechts een gering effect op deze nystagmus: het eigen ritme, de periodiciteit wordt doorgaans slechts moeilijk doorbroken.

Duensing en Pfander (1956) komen op grond van de bevindingen bij hun 2 patiënten tot de conclusie dat 2 soorten nystagmus alternans onderscheiden kunnen worden:

- a) de "reizwiderstandsfähige" of dominante vorm en
- b) de "reizabhängige" vorm.

Dit onderscheid is gebaseerd op het gedrag van de nystagmus alternans bij het toedienen van diverse stimuli (o.m. optokinetische, calorische en rotatoire stimuli); de dominante vorm van de nystagmus alternans wordt door de diverse stimuli vrijwel niet beïnvloed en de "reizabhängige" vorm wordt hierbij vrijwel volledig onderdrukt.

Ook de duur van de nystagmus wisselt sterk: hij kan jarenlang aanwezig blijven maar ook na enige weken tot maanden spontaan verdwijnen.

Voor de literatuur van vóór het tijdperk van de elektrische registratie van de oogbewegingen (ENG) wordt gekenmerkt door een gedetailleerde klinische beschrijving van de nystagmus – uiteraard alleen onderzocht bij geopende ogen – ; deze publicaties zijn mede door de veelsoortigheid van de gebruikte terminologie slechts moeizaam toegankelijk. Vooral in dit opzicht vormt de reproductie van registraties van de oogbewegingen en de steeds meer toenemende standaardisatie van de onderzoeksmethoden een winstpunt voor de moderne wetenschappelijke communicatie. Het enige kenmerk dat alle patiënten gemeen hebben is dat een nystagmus kan worden waargenomen waarvan de richting wisselt zonder enig invloed van buitenaf.

Wij geven derhalve de voorkeur aan de benaming "nystagmus alternans" boven "periodiek alternerende nystagmus", temeer daar in deze tijd van afkortingen (efficiency!) de laatste naam bij afkorten tot P.A.N. verwarring kan geven met de positie-alcohol-nystagmus (PAN).

Enige auteurs (*Kornhuber 1959, Andrén e.a. 1959 en Dufour e.a. 1966*) geven naast de uitgebreide beschrijving van één of meer eigen patiënten een tabellarisch overzicht van de tot dan toe gepubliceerde patiënten met periodiek alternerende nystagmus; op overzichtelijke wijze zijn diverse gegevens gerangschikt, zowel wat betreft de patiënt (leeftijd, geslacht) als de kenmerken van de nystagmus en de diagnostische overwegingen, zo mogelijk aangevuld met hypothesen over de pathofysiologie. Het meest uitgebreide overzicht is van *Kornhuber*, die ook de resultaten van an-

dere vestibulaire onderzoeken vermeldt evenals de bevindingen op het gebied van de neuroloog, de oogarts en de KNO-arts.

5. CONGENITALE NYSTAGMUS ALTERNANS

Verreweg de meeste van de in de literatuur beschreven patiënten met nystagmus alternans staan te boek als patiënten met een verworven nystagmus. In totaal vermeldt de literatuur slechts 12 patiënten met een congenitale vorm (zie tabel 1 en 2).

Davis en Smith (1971) beschrijven 8 patiënten met periodiek alternerende nystagmus. Bij 2 van deze patiënten werd de nystagmus als congenitaal beschouwd. Bij de ene patiënt leverde uitgebreid klinisch onderzoek geen afwijkingen op en was de toestand na 5 jaar nog ongewijzigd; de andere patiënt was een albino met een zeer slechte visus bij wie ook geen andere afwijkingen werden gevonden. Dit is de enige patiënt in de literatuur bij wie de nystagmus alternans samengaat met albinisme.

Uit het overzicht van de ziektebeelden waarbij nystagmus alternans is beschreven blijkt duidelijk dat bij een patiënt bij wie een nystagmus alternans wordt gevonden uitgebreid onderzoek dient te geschieden om het er aan ten grondslag liggende ziektebeeld te herkennen (KNO-, neurologisch en röntgenonderzoek) tenzij met zekerheid de congenitale vorm van de nystagmus alternans onderscheiden kan worden van de verworven vorm.

De literatuur biedt hiervoor echter niet veel steun; voor het onderscheid tussen de congenitale vorm en de verworven vorm worden alleen enige aanknopingspunten gegeven:

1. De congenitale vorm is veel zeldzamer dan de verworven vorm.
2. Bij de congenitale vorm is de nystagmus gedurende het hele leven onveranderd aanwezig.
3. Uitgebreid KNO-, neurologisch en röntgenonderzoek levert geen afwijkingen op, ook niet bij herhaling.
4. *Kornhuber (1959)* verwacht bij de congenitale vorm een ontbreken of een slechts geringe mate van oscillopsie en een van de zaagtand afwijkende vorm van de nystagmus.

6. PATHOLOGISCH-ANATOMISCHE BEVINDINGEN

In de literatuur vinden wij slechts 4 patiënten met periodiek alternerende nystagmus bij wie pathologisch-anatomisch onderzoek is verricht:

De eerste patiënt in de wereldliteratuur met periodiek alternerende nystagmus bij wie obductie werd verricht, is beschreven door *Towle en Romanul (1970)*. Dit was een 31-jarige vrouw die op 13-jarige leeftijd aan ataxie en nystagmus was gaan lijden. Deze toestand bleef stationair tot op 25-jarige leeftijd: toen kreeg zij binnen een tijdsverloop van 3 dagen klachten van oscillopsie, zwaktegevoelens in alle ledematen en sensibiliteitsstoornissen in de benen en de regio perinealis. Dit klachtenpatroon bleef met slechts geringe fluctuaties ongewijzigd tot op 31-jarige leeftijd. Min of meer acuut kon zij toen niet meer lopen en werd zij incontinent voor urine. Zij werd toen voor het eerst door de auteurs onderzocht waarbij gevonden werd: periodiek alternerende nystagmus met periodes van 180 seconden in beide richtingen; tetraparese met hyperreflexie, aan de benen meer uitgesproken dan aan de armen; beiderzijds een positieve Babinski; stoornis van het diepe gevoel in beide voeten. Voordat het onderzoek kon worden afgerond, overleed zij aan een centrale ademhalingsstoornis. Bij obductie bleek een arachnoïdale cyste caudaal van het cerebellum, die het cerebellum naar craniaal verplaatste en de medulla oblongata comprimeerde, de oorzaak van de ziekte te zijn.

Een andere patiënt van *Towle (1971)* leed aan een variant van de misvorming van Arnold-Chiari (een laesie mediaan in de achterste schedelgroeve).

De derde patiënt wordt beschreven door *Keane (1974)*; dit betrof een 54-jarige vrouw met een demyeliniserende ziekte (multiple sclerose) waaraan zij binnen een tijdsverloop van 10 maanden overleed. Zij toonde een periodiek alternerende nystagmus welke geleidelijk overging in een verticale, naar beneden gerichte nystagmus. Bij obductie werden onder meer multiple, bilaterale, onregelmatige en oppervlakkige gedemyeliniseerde haarden gevonden langs de bodem van de IV^e ventrikel. Hierbij waren alle vestibulaire kernen aangetast en de auteur acht deze laesie verantwoordelijk voor de nystagmus.

Deze publicatie leidde tot een "letter to the editor", waarin mededeling werd gedaan van nog een patiënt met periodiek alternerende nystagmus bij wie pathologisch-anatomisch onderzoek was verricht: een 11-jarig meisje met een links-frontaal gelocaliseerd astrocytoma (graad 3). Dit gezwel werd gedeeltelijk verwijderd en patiënte werd nabehandeld met bestraling en vincristine. Elf maanden later was zij cachectisch en had een spastische tetraparese.

Bovendien werd gedurende 3 dagen een periodiek alternerende nystagmus waargenomen. Patiënte overleed 3 weken later en bij obductie werden in de vestibulaire kernen aan de linkerzijde, op ponto medullair niveau, uitzaaiingen van het astrocytoma gevonden.

In een commentaar stellen *Karp en Rorke (1975)*, dat bij alle 4 neuropathologisch geverifieerde patiënten met periodiek alternerende nystagmus de laesie gelocaliseerd was in het ponto medullaire gebied, maar dat de afwijkingen niet specifiek genoeg waren voor een nauwkeurige localisatie van het centrum waar de nystagmus alternans wordt opgewekt.

7. PATHOFYSIOLOGIE

Naast de beschrijving van de nystagmus bij hun patiënt(en) wijden de meeste auteurs eveneens een beschouwing aan de pathofysiologie van de periodiek alternerende nystagmus, uiteraard gerelateerd aan de op dat moment aanwezige kennis van het centraal-vestibulaire systeem.

Borries (1920, 1923) houdt nystagmus alternans voor een labyrinth-fistel symptoom.

Ruttin (1921) neemt een centrale oorzaak aan.

Cantele en Grahe (1933) geven als verklaring, die later door *Boeninghaus (1949)* nader wordt gepreciseerd; ontremming van een fysiologische periodiciteit als gevolg van een centrale stoornis.

Duensing en Pfander (1956) menen dat deze stoornis gezocht moet worden in de hogere, nystagmusremmende centra.

Ook *Kornhuber (1959)* meent dat nystagmus alternans een symptoom is van een extreme ontremming van het vestibulaire systeem. Hij noemt hem een centraal-vestibulaire nystagmus. Slechts in schijn is deze verwant aan de optische nystagmus, omdat de intensiteit onder bepaalde omstandigheden toe kan nemen, zoals bij openen van de ogen en bij fixeren. Terwijl de optische nystagmus berust op een specifieke abnormale werking van het optische systeem, vergelijkbaar met een intentietremor, zou de toename van de nystagmus alternans bij fixatie berusten op een aspecifiek effect, een toegenomen alertheid, dat evengoed op kan treden bij sluiten van de ogen.

Volgens deze auteur berust nystagmus alternans op een spontane activiteit van het centraal-vestibulaire systeem, die afhankelijk is

van het reticulair systeem en wellicht ook van de vestibulaire rusttonus van de labyrinten. Het centrale substraat zou gevormd worden door de vestibulaire kernen en door bepaalde delen van de formatio reticularis in het rhombencephalon. Dat in deze structuren toch al de vestibulaire nystagmus zijn oorsprong vindt, is aangetoond door uitschakelingsexperimenten en door selectieve afleidingen uit de vestibulaire gebieden van de hersenstam (*Adrian 1943, Gernandt en Thulin 1952, Eckel 1954, Duensing en Schaefer 1957*). Dat het ontstaan van nystagmus onafhankelijk is van het al dan niet intact zijn van de labyrinten is bekend sinds de onderzoeken van *Bechterew (1883)*. Desondanks blijft vooralsnog onduidelijk in hoeverre de vestibulaire rusttonus van het labyrint (*Löwenstein en Sand 1940*) een voorwaarde is voor nystagmus alternans, temeer daar *Ledoux (1949)* bij de kikker na toediening van een draaiprikkel een tweede, aan de eerste tegengestelde, potentiaalverandering vond in de zenuw van het horizontale kanaal.

Voor een relatieve onafhankelijkheid van nystagmus alternans van perifeer-vestibulaire prikkeling pleiten:

1. De publicaties waarin de alternerende periodiciteit van de nystagmus alternans toch vrij stabiel is t.o.v. vestibulaire prikkels (*Duensing en Pfander 1956* en andere auteurs, zie tabel bij *Kornhuber 1959*).
2. De klinische bevindingen en experimenten (*Spiegel en Démétrades 1925, Spiegel en Sato 1927*) over de prikkelingstoestand van de vestibulaire kernen na doorsnijding van de afferente banen; zij verliezen, zoals bekend, na extirpatie van één labyrint hun tonus niet. Ook na bilaterale labyrintextirpatie treedt bij een aandoening van de vestibulaire kernen nog nystagmus op.

Een nauwe samenhang tussen nystagmus alternans en het activeringssysteem van de formatio reticularis in de hersenstam is zeer waarschijnlijk gezien de zeer gevoelige reactie op psychische vermoeidheid en opwinding. Deze samenhang, reeds bekend uit de vermindering van de post-rotatoire nystagmus bij vermoeidheid en tijdens slapen (*Keser 1947*) en uit de micro-electroden afleiding door *Duensing en Schaefer (1957)* van vestibulaire structuren van de formatio reticularis in het rhombencephalon, zou een verklaring kunnen zijn van de voor een vestibulaire nystagmus overigens zeer

ongewone intensiteitstoename die kan ontstaan door het openen van de ogen of door fixeren, als de patiënt vermoeid is.

Daar het reticulair systeem zowel door alle extero- en proprioceptieve impulsen als ook door het cerebellum en de cortex cerebri wordt geactiveerd (*von Baumgarten en Mollica 1954, Rossi en Zanchetti 1957*), is de nauwe samenhang van nystagmus alternans met de activiteit van dit systeem waarschijnlijk de oorzaak van de relatieve onafhankelijkheid van de nystagmus alternans t.o.v. perifeer-vestibulaire prikkeling.

Reeds *Cantele en Grahe (1933)* en *Boenninghaus (1949)* nemen aan dat nystagmus alternans ontstaat door een ontremming van de fysiologische nanystagmusperiodiciteit, van wie wij bij gezonde proefpersonen alleen het begin (als tweede postrotatorische nystagmus) kunnen registreren. Sinds de experimenten van *Fischer en Wodak (1927)* evenwel is bekend dat op een krachtige draaiprikkel normaliter meer elkaar vaak in richting tegengestelde fasen van draaisensaties volgen.

Vaquero Garrido en Gutiérrez Luco (1956) betwijfelen of zulk een regelmatigheid en periodiciteit als de door hen geobserveerde nystagmus alternans toonde, te verklaren is door het aan de fysiologische periodiciteit ten grondslag liggende mechanisme.

Kornhuber (1959) meent dat dit wel het geval kan zijn en verwijst daarbij naar de door hem beschreven patiënt, bij wie aanvankelijk een vestibulaire hyperexcitabiliteit met verlengde nanystagmusperiodiciteit bestond die later overging in een permanente, tegen perifere prikkeling relatief stabiele, spontane nystagmus alternans. Ook de overeenkomst van de periodeduur van de fysiologische nanystagmus met de typische periodeduur van de nystagmus alternans pleit volgens deze auteur voor een oorzakelijke samenhang van deze verschijnselen.

Terwijl de nystagmus postrotatorius I, waarvan de duur overwegend perifeer (door de beweging van de cupula) bepaald wordt, ook bij de sterkste draaiprikkels gemiddeld slechts 40-50 sec. en zelden langer dan 60 sec. duurt, neemt de duur van de nystagmus postrotatorius II bij toenemende prikkel toe tot gemiddeld 90 sec. (80-90 sec. volgens *Lange 1939*; 90-100 sec. volgens *Keser 1950*). Dit maximum wordt bij gezonde proefpersonen pas bereikt na stoppen bij een hoeksnelheid van $180^\circ/\text{sec.}$, maar bij centrale hyperexcitabiliteit reeds na veel geringere prikkels.

De overgang van een van een prikkel afhankelijke reactie naar een

autonome nystagmus zou het essentiële proces zijn bij het ontstaan van een nystagmus alternans (*Kornhuber 1959*), maar de nystagmus wordt niet altijd geheel autonoom en regelmatig periodiek. Er zijn overgangen van een vestibulaire hyperexcitabiliteit naar de permanente nystagmus alternans.

Volgens *Kornhuber (1959)* werd vroeger op onvoldoende bewezen gronden aangenomen dat de oorzaak van vestibulaire hyperexcitabiliteit gelegen was in het cerebellum. Hierbij dient verder nog te worden opgemerkt dat het begrip hyperexcitabiliteit meestal onjuist gebruikt wordt. Hyperexcitabiliteit immers vereist een lagere drempel en die is er in het algemeen niet — hoogstens is er sprake van een hyperactiviteit (*Jongkees 1953*) — maar omdat deze in wezen foutieve naamgeving volledig ingeburgerd lijkt in de literatuur zullen wij ons hieraan in het vervolg ook conformeren.

In 1931 komt *Frenzel* op grond van de tot dan toe bekende gegevens tot de conclusie dat de oorzaak van de vestibulaire overprikkelijkheid nog niet bekend is, maar dat dit een hersensymptoom is dat voornamelijk voorkomt bij multiple sclerose en processen in de achterste schedelgroeve.

Brunner (1928, 1936, 1952) onderscheidt vestibulaire en oculomotorische overprikkelijkheid. De eerstgenoemde zou berusten op een algemeen verhoogde hersendruk of op een prikkeling van de nystagmuscentra in de hersenstam door een plaatselijke drukverhoging. De oculomotorische overprikkelijkheid zou berusten op een laesie van de blikcentra in de grote hersenen. Volgens *Kornhuber (1959)* is dit onderscheid evenwel niet te verdedigen op basis van de experimenten van *Brunner*, omdat deze naast de calorisatie met koud water alleen bilateraal caloriseerde met water van lichaamstemperatuur; bovendien pleit de vermindering van de optokinetische nystagmus bij laesies van het occipitale deel van de grote hersenen tegen het bestaan van een afzonderlijke oculomotorische overprikkelijkheid.

Een eerste poging tot nauwkeurige localisatie van de laesie die aan nystagmus alternans ten grondslag ligt is ondernomen door *Ohm (1935, 1938)*. Deze auteur veronderstelt dat er een stoornis bestaat in de baan die de vestibulaire kernen van beide zijden met elkaar verbindt.

Op klinische noch op experimentele gronden kan deze theorie echter bevestigd worden door *Kornhuber (1959)*. Aan de hand van

een schematische weergave van het centrale optisch-vestibulaire systeem en op grond van vergelijking van de resultaten van onderzoek bij dieren over vestibulaire hyperexcitabiliteit (*Lorente de Nó 1926, 1927, 1931, 1933, 1938*), ontwikkelt deze auteur een theorie over de localisatie van de laesie bij nystagmus alternans, waarbij ook de blikrichtingnystagmus en de stoornis van de optokinetische nystagmus betrokken wordt:

De impulsen voor de willekeurige en visueel-reflectoire blikmotoriek uit het frontale en occipitale corticale blikveld, c.q. uit het tectum opticum, en de impulsen voor de onwillekeurige blikmotoriek uit het labyrint en uit de proprioceptie van de halsmusculatuur worden geïntegreerd in bepaalde delen van de formatio reticularis in het tegmentum van de middenhersen en van de pons, benevens in enige kernen van de middenhersen (nucleus interstitialis van Cajal en nucleus praestitialis en praecommissuralis van Hassler), die tezamen het schakel- en keuzeorgaan van de blikmotoriek representeren (*Lorente de Nó 1926-1938; Muskens 1914, 1934; Godlowski 1938; Spiegel en Scala 1937; Szentágothai 1943, 1950; Jung 1953; Hassler en Hess 1954; Hassler 1955; Angelergues e.a. 1957; Teng e.a. 1958; Jung en Hassler 1959*).

Van hieruit gaan de impulsen gecoördineerd naar de oogspierkernen. Het cerebellum is slechts zijdelings bij dit systeem ingeschakeld. De horizontale blikbeweging wordt gestuurd door bepaalde delen van de substantia reticularis in het tegmentum van de middenhersen en van de pons, de verticale blikbewegingen naar boven door de nucleus praestitialis van Hassler, naar beneden door de nucleus praecommissuralis van Hassler en de raddraibeweging door de nucleus interstitialis van Cajal.

Kornhuber (1959) meent dat alleen bij partiële laesies van dit centrale integratiecentrum van de blikmotoriek een zodanig sterke ontremming van de vestibulaire activiteit ontstaat dat die zich als nystagmus alternans manifesteert.

Het feit dat tot nog toe alleen gevallen met horizontale nystagmus alternans beschreven zijn en geen verticale nystagmus alternans, wijst volgens deze auteur op de vooraanstaande plaats die de horizontale blikmotoriek bij de mens inneemt. Bijgevolg is uitsluitend een laesie van het paramediane deel van de formatio reticularis in het tegmentum van de middenhersen en van de pons, dat de horizontale nystagmus coördineert, zeer waarschijnlijk beslissend voor het ontstaan van nystagmus alternans.

Aangezien een laesie van het caudale deel van de formatio reticularis van het rhombencephalon (in de buurt van de vestibulaire kernen) meestal een richtingvast spontane nystagmus geeft, en beiderzijdse haarden nystagmusverval opwekken, gaat het bij nystagmus alternans waarschijnlijk om rostrale stoornissen. Deze zijn wel altijd bilateraal, zeker als de horizontale optokinetische nystagmus naar beide kanten gestoord is. Bilaterale, maar asymmetrische stoornissen veroorzaken de vaak beschreven asymmetrie van de nystagmus alternans. Een vestibulaire hyperexcitabiliteit aan beide zijden komt bij supravestibulaire hersenstamlaesies, vooral bij multiple sclerose, vaak voor, maar nystagmus alternans treedt hierbij zelden op.

Omdat de nystagmus alternans anderzijds ook congenitaal kan zijn, is het wellicht mogelijk dat behalve de localisatie en de omvang van de stoornis in sommige gevallen ook een individuele praedispositie van betekenis is (Kornhuber 1959).

Rudge en Leech (1976) bouwen voort op de theorie van Kornhuber (1959) en Jungen Kornhuber (1964) dat aan nystagmus alternans een vestibulaire hyperexcitabiliteit ten grondslag ligt. Zij zien het mechanisme van de alternering in het licht van de hypothese van Perkel en Moloney (1974), die veronderstellen dat 2 basismechanismen een alternerende activiteit kunnen opwekken in het centrale zenuwstelsel:

- a) Het oscillatormechanisme, waarbij de afzonderlijke cellen gespecialiseerde membranen bezitten die ritmisch depolariseren;
- b) Het netwerkmechanisme, waarbij de cellen die deze eigenschap niet hebben op een zodanige wijze met elkaar verbonden zijn dat zij elkaar periodiek kunnen opladen. Dit netwerkmechanisme zou een grote rol kunnen spelen bij het opwekken van periodiek alternerende nystagmus.

Perkel en Moloney hebben aangetoond, dat, als 2 neuronen met elkaar verbonden zijn door middel van inhibitoire synapsen, alternerende activiteit tussen deze 2 cellen kan worden opgewekt door het verschijnsel van de "post-inhibitoire rebound". Als beide cellen in een toestand van rust verkeren is een additionele prikkel noodzakelijk om de activiteit te starten, waarna deze zichzelf bestendigt. Als de additionele prikkel remmend werkt, wordt de initiële prikkel gevormd door het mechanisme van de post-inhibitoire rebound. Het patroon van de alternering kan gevarieerd worden door de sterkte en de duur van de additionele prikkel.

Dit model heeft een bijzondere bekoring in combinatie met de opvattingen van Robb (1972) en Daroff en Dell'Osso (1974). Deze auteurs veronderstellen dat de primaire afwijking bij periodiek alternerende nystagmus berust op een periodiek verschuiven van het gebied van het nulpunt. Dit is een gebied waar de trekkende krachten op de ogen even groot zijn en de nystagmus dus minimaal. Als nu bij fixeren recht vooruit dit gebied beweegt — bijvoorbeeld naar links — zal dit tot gevolg hebben een tonische deviatie van de ogen naar links, in de richting van het nulpunt, en correctieve bewegingen die de ogen terugbrengen naar het gefixeerde object, zodat een nystagmus ontstaat met de snelle fase naar rechts. Als het nulpunt naar rechts beweegt zal de nystagmus omkeren en naar links gericht zijn. Op deze wijze blijft de blik steeds gericht op het object dat wordt gefixeerd en zal de veronderstelde periodieke verschuiving van het nulpunt een periodiek alternerende nystagmus teweegbrengen. De intensiteit van deze nystagmus zal maximaal zijn als het nulpunt zijn grootste deviatie van de middenstand bereikt en minimaal als het nulpunt overeenkomt met de middenstand van de ogen. Deze redenering is juist, als de blikrichting bepaald wordt door optische fixatie. Wanneer dit niet het geval is, zoals bij gesloten ogen, kan verwacht worden dat de ogen zullen trachten in het gebied van het nulpunt te blijven staan zodat zij periodieke bewegingen zullen uitvoeren overeenkomstig de verschuivende positie van het nulpunt. Als gevolg hiervan zullen de ogen een toestand van tonische neutraliteit handhaven en zal geen nystagmus optreden. Het lijkt echter meer dan waarschijnlijk dat een faseverschil zal ontstaan tussen de stand van de ogen en de stand van het nulpunt, zodat nu de tonische krachten nystagmus doen ontstaan.

Als wordt aangenomen dat de positie van het nulpunt wordt bepaald door de tonische activiteit van de beide vestibulaire kernstelsels, die normaliter aan beide zijden even hoog is en een tegengestelde richting heeft, en het model van Parker en Moloney in zake de alternerende activiteit toegepast mag worden op de vestibulaire kernsystemen, kan het mechanisme van de periodiek alternerende nystagmus worden verklaard.

Voorts is bekend dat uitgebreide verbindingen bestaan tussen de vestibulaire kernen onderling, vooral tussen de beide nuclei superiores en descendentes, en waarschijnlijk ook tussen de nuclei mediales (Brodal 1972). Sommige van deze verbindingen zijn in-

hibitoir en monosynaptisch (*Shimazu 1972*). Een dergelijk onderling verbonden systeem heeft dus inderdaad een treffende gelijkheid met een van de modellen inzake alternering van *Perkel en Moloney (1974)*.

Bovendien is bekend dat inhibitoire verbindingen bestaan vanuit het cerebellum naar de vestibulaire kernen, speciaal vanuit flocculus, nodulus en vermis van het cerebellum (*Walberg 1972*). Een stoornis in deze verbindingen zou de alternerende activiteit van de vestibulaire kernen in gang kunnen zetten.

De pathologisch-anatomische bevindingen (zie blz. 31 e.v.) maken het eveneens waarschijnlijk dat een stoornis in het cerebellum of in de verbinding tussen het cerebellum en de vestibulaire kernen periodiek alternerende nystagmus kan veroorzaken. *Dufour e.a. (1966)* en *Kornhuber (1959, 1962)* menen ook dat de primaire afwijking bij periodiek alternerende nystagmus bestaat uit een vermindering van de inhibitoire invloeden vanuit het cerebellum op de vestibulaire kernen, waardoor een alternerende activiteit van deze kernen ontstaat; zij kennen hierbij een grote rol toe aan de formatio reticularis.

Resumerend kunnen we de theorieën over de pathofysiologie van de periodiek alternerende nystagmus als volgt samenvatten:

Tengevolge van een gehele of gedeeltelijke, aangeboren of verworven opheffing van de remmende invloeden vanuit het cerebellum via de cerebello-vestibulaire banen op de vestibulaire kernstelsels aan beide zijden van de hersenstam, ontstaat een reciproke activering van de beide vestibulaire kernsystemen. Deze activering veroorzaakt een periodieke verschuiving van het gebied van het nulpunt en resulteert in een periodieke deviatie van de ogen en de hiermee geassocieerde nystagmus.

8. DIFFERENTIAALDIAGNOSE

Nystagmus alternans moet onderscheiden worden van vormen van congenitale nystagmus waarbij een wisselen van slagrichting voorkomt dat nauw samenhangt met de intentie tot fixeren maar dat ook spontaan op kan treden als de ogen in het zogenaamde nulpunt staan.

In het bijzonder dient hierbij gelet te worden op:

1. Nystagmus latens: hierbij wordt de richting van de nystagmus bepaald door het oog dat fixeert;
2. De vorm van congenitale nystagmus waarbij de richting van de

nystagmus regelmatig omkeert na het sluiten en openen van de ogen;

3. De zeldzame vorm van congenitale nystagmus waarbij na het sluiten van de ogen aanvankelijk een zaagtandnystagmus wordt gezien waarvan de richting snel en regelmatig wisselt;
4. De zeer zeldzame vorm van strabismus convergens met manifeste nystagmus van het latens-type die onderdrukt wordt door adductie van het fixerende oog.

Robb (1972) beschrijft 2 patiënten met deze vorm van congenitale nystagmus. Het meest opvallende symptoom is dat beide patiënten afwisselend fixeerden met het linker en het rechter oog waarbij het hoofd in tegengestelde richting gedraaid werd. Het fixerende oog werd circa 15° uit de middenstand gehouden en pogingen de ogen weg te draaien van het nulpunt gingen gepaard met een zaagtandnystagmus waarvan de richting overeenkwam met het oog dat fixeerde. Dit beeld lijkt op periodiek alternerende nystagmus maar is hiervan goed te onderscheiden. *Robb* vindt in de ophthalmologische literatuur slechts 2 andere patiënten beschreven met een beeld dat sterke gelijkenis toont met dat van zijn 2 patiënten. Zijn conclusie is dat het symptomencomplex behoort tot de zeldzame afwijkingen van oogbewegingen.

Voorts dient nystagmus alternans niet verward te worden met de rebound nystagmus (*Hood e.a. 1973*). Deze auteurs beschrijven een type alternerende nystagmus waarbij de snelle fase van de nystagmus eenzelfde richting had als de blikrichting naar opzij. Na 20-30 sec. doofde de nystagmus uit of veranderde zelfs van richting. Als de ogen vervolgens terugkeerden naar de middenstand werd een nystagmus gezien in tegenovergestelde richting die na verloop van tijd eveneens uitdoofde; deze nystagmus was tevoren niet aanwezig. Zij beschrijven 25 patiënten met deze typische nystagmus die door hen rebound nystagmus wordt genoemd.

Deze patiënten toonden alle de volgende kenmerken:

- Versterkte calorische reacties;
- Gestoorde optokinetische reacties;
- Cerebellaire pathologie;
- Subjectief meer klachten van instabiliteit dan van echte draai-
duizeligheid.

De auteurs menen dat aan de rebound nystagmus een chronische, langzaam progressieve, degeneratieve ziekte van het cerebellum ten grondslag ligt, waarvan de aetiologie uiteen kan lopen.

HOOFDSTUK III

CONGENITALE NYSTAGMUS

I. INLEIDING

Zoals reeds op blz. 12 vermeld, wordt de benaming fixatienystagmus, congenitale fixatienystagmus en congenitale nystagmus door verschillende auteurs gebruikt voor hetzelfde fenomeen.

Zuiverder lijkt het alleen te spreken van congenitale nystagmus wanneer ook inderdaad de congenitale vorm van fixatienystagmus wordt bedoeld.

Eeuwenlang was congenitale nystagmus de enige nystagmus die men kende, hetgeen verklaard kan worden door het feit dat deze nystagmus meestal makkelijk met het blote oog kan worden waargenomen.

Van Vliet (1966) geeft een fraai historisch overzicht over congenitale nystagmus:

Afgezien van een korte vermelding in de oud-Indische medische literatuur (in "Suçruta Ayurveda") vindt men de eerste omschrijving van congenitale nystagmus onder de naam "hippus" in een der werken van *Galenus*. De naam hippus is afkomstig van *Hippocrates* en houdt een aangeboren toestand in, waarbij de ogen niet stilstaan maar voortdurend bewegen. De klassieken meenden dat hippus berustte op een aandoening van de spier die het oog vasthoudt, en hippus werd vergeleken met tandenknarsen en de ongedurigheid van de mensen. De naam hippus komt men nog tegen bij *Mauclerc (1768)*; *Plenk (1777)* is de oudst bekende auteur die het woord nystagmus gebruikte voor die ritmische oogbewegingen. Ofschoon *Purkinje* reeds in 1820 als eerste het verband opmerkte tussen duizeligheid en nystagmus, en *Flourens* in 1824 berichtte over zijn beroemde waarnemingen bij duiven na doorsnijding van een of meer booggangen, duurde het tot na 1860 alvorens de verworven nystagmus goed werd onderkend.

Congenitale nystagmus is vrijwel altijd aangeboren en is dan aanwezig bij de geboorte of in de eerste levensmaanden. In zeldzame gevallen wordt nystagmus van het congenitale type ook in de eerste levensmaanden verworven door laesies van de hersenstam (*Jung en Kornhuber 1964*).

Een congenitale nystagmus blijft gedurende het hele leven onveranderd aanwezig.

2. INDELING

Forssman (1964) geeft een indeling van congenitale nystagmus in 2 groepen:

1. Congenitale oculaire nystagmus; deze gaat gepaard met grove congenitale oogafwijkingen (zoals aniridie, mikrophthalmie, mediatroebelingen, albinisme);
2. Congenitale idiopathische nystagmus, waarbij geen oogafwijkingen worden gevonden.

Cogan (1967) deelt congenitale nystagmus in 4 groepen in:

- | | |
|-----------------------------|---|
| 1. Sensory-defect nystagmus | } deze twee vormen komen het meest voor |
| 2. Motor-defect nystagmus | |
| 3. Nystagmus latens | |
| 4. Nystagmus alternans. | |

Ad 1. Sensory-defect nystagmus

Deze berust op een stoornis in het afferente optische systeem. Er is een grote heterogene groep oorzaken die eraan ten grondslag kunnen liggen. De aetiologie is duidelijk bij troebelingen van lens en cornea, bij opticusatrofie en bij sterke refractie-afwijkingen. In al deze gevallen resulteert de inadequate beeldvorming op de macula of de gebrekkige centrale perceptie in een stoornis in de ontwikkeling van de normale fixatiereflexen. Het mechanisme is echter minder duidelijk bij andere oorzaken van dit type congenitale nystagmus, zoals bij albinisme en kleurenblindheid.

De sensory-defect nystagmus is identiek aan de pendelnystagmus; dit is een nystagmus waarbij de snelheid van de oogbewegingen naar beide kanten gelijk is. Deze naam is niet geheel juist omdat de pendelnystagmus vaak verandert in een zaagtandnystagmus wanneer de patiënt opzij kijkt.

Ad 2. Motor-defect nystagmus

Dit type congenitale nystagmus berust op een stoornis in het efferente optische systeem en wordt meestal beschreven als een zaagtandnystagmus, dus met een snelle fase naar de ene kant en een langzame fase in tegenovergestelde richting. De snelle fase komt overeen met de blikrichting. Op een bepaald punt tussen de

blikrichtingen in zijn de ogen betrekkelijk stabiel; dit punt wordt het "neutrale punt" genoemd of het nulpunt.

Dit neutrale punt kan zowel liggen bij rechttuit zien als bij opzij kijken. Omdat de visus op dit punt meestal normaal is, draaien patiënten met dit type congenitale nystagmus gewoonlijk hun hoofd zodanig, dat de ogen in een positie met betrekkelijke rust worden gehouden; b.v. als het neutrale punt rechts van het midden ligt, zal de patiënt het hoofd naar links gedraaid houden als hij recht vooruit wil kijken.

Cogan noemt deze vorm van congenitale nystagmus het "motor-defect" type omdat bij deze patiënten geen grove oogafwijkingen werden gevonden maar wel een specifieke stoornis van de optokinetische nystagmus: in de regel was de horizontale optokinetische nystagmus gestoord, deze was naar één of naar beide zijden niet op te wekken. Omdat de optokinetische nystagmus specifiek gestoord is bij parietale aandoeningen, vermoedt *Cogan* dat een stoornis in de parietopontine banen aan dit type congenitale nystagmus ten grondslag ligt. Overeenkomstig de bevindingen van *Anderson (1953)* en *Forsman (1964)* waren de patiënten van *Cogan* overwegend van het mannelijk geslacht.

Het onderscheid tussen congenitale nystagmus van het sensory-defect type en het motor-defect type levert meestal geen problemen op. Het sensory-defect type nystagmus is meestal een pendelnystagmus en gaat gepaard met ernstige visusstoornissen. Bij het motor-defect type blijft de gezichtsscherpte vrijwel normaal zolang de patiënt zijn hoofd zodanig kan draaien dat de ogen een positie van relatieve rust krijgen. Deze patiënten ondervinden slechts hinder bij sport of andere activiteiten die een snelle blikrichtingswisseling vereisen. Draaien van het hoofd naar één zijde is vaak de eerste en enige klacht, en patiënten wier neutrale punt overeenkomt met de middenstand der ogen zijn zich meestal niet bewust van hun nystagmus tot deze bij een of ander onderzoek ontdekt wordt.

Ad 3. Nystagmus latens

Nystagmus latens is een speciale vorm van congenitale nystagmus. Het is een syndroom waarvan het belangrijkste verschijnsel, een zaagtandnystagmus, niet of slechts in geringe mate aanwezig is bij binoculair zien, maar pas ontstaat, respectievelijk duidelijker wordt bij monoculair fixeren of de intentie daartoe (*van Vliet 1966*). De snelle fase van de nystagmus is hierbij gericht naar de

kant van het oog dat wil fixeren. Meestal is de vorm een zuivere zaagtandnystagmus die naar beide zijden niet even sterk is.

Behalve deze, in zijn manifest worden bijzondere nystagmus, behoren ook tot het syndroom van de nystagmus latens een aantal andere stoornissen van de oogbewegingen. Het meest bekend is strabismus, dat volgens *Kornhuber (1966)* bij 95% van de patiënten met nystagmus latens voorkomt. Het straberen kan uni-oculair zijn of alternierend. De nystagmus latens is het sterkste wanneer een amblyoop oog tot fixatie wordt gedwongen. Volgens dezelfde auteur treedt bij 54% van de patiënten met nystagmus latens een alternerende hyperforie op. Ook een raddraaiende pendelbeweging en een rotatoire blikdeviatie zijn bij het syndroom van de nystagmus latens beschreven.

Nystagmus latens is een erfelijke aandoening, maar de wijze van overerving is niet bekend.

Kornhuber (1966) schat de frequentie van nystagmus latens op 6°/∞ van de bevolking; dit komt overeen met 20% van alle straberen (= 3% van de bevolking).

Ad 4. Nystagmus alternans

Deze is reeds uitvoerig besproken in hoofdstuk II.

3. PATHOGENESE

Congenitale nystagmus ontstaat, evenals alle andere vormen van nystagmus, in het centrale zenuwstelsel.

In de literatuur heerst evenwel nog geen eenstemmigheid over het antwoord op de vraag of deze nystagmus al dan niet perifeer wordt opgewekt (ogen, wellicht labyrint).

Voor de vroegere auteurs beschouwen congenitale nystagmus als een oogafwijking (zie het overzicht bij *Kestenbaum 1948*). De fixatienystagmus zou dan ontstaan door stoornissen in het foveale zien gedurende de eerste vier levensmaanden. Hierdoor ontwikkelt het fixatievermogen zich onvoldoende en zal niet goed kunnen functioneren. Immers, in tegenstelling tot de skeletspieren, hebben de spieren van de oogbol geen standgevoel en vervult de macula dus een functie vergelijkbaar met de proprioceptie elders in het lichaam.

Deze opvatting wordt door verschillende andere auteurs niet gedeeld (o.a. *Jung en Kornhuber 1964*, *Forssman 1964*, *Kornhuber*

1966), onder meer op grond van het feit dat bij veel patiënten met congenitale nystagmus geen andere oogafwijkingen gevonden worden dan de nystagmus en dat de congenitale nystagmus reeds aanwezig kan zijn op de eerste levensdag, wanneer fixatie nog onmogelijk is, onafhankelijk van de aanwezigheid of afwezigheid van oogafwijkingen (in verband met de erfelijkheid van congenitale nystagmus besteedden de moeders van deze patiëntjes speciale aandacht aan de ogen van hun kinderen).

De laatste tijd wordt congenitale nystagmus steeds meer beschouwd als een centraal gelocaliseerde stoornis in de coördinatie van de oogbewegingen. Zo menen *Jung en Kornhuber (1964)* dat er een aangeboren ontwikkelingsstoornis in het centrale regelapparaat van de oogbewegingen bestaat. Deze afwijking zou dan gelocaliseerd zijn in de hersenstam en al dan niet gepaard kunnen gaan met andere oogafwijkingen.

Cogan poogt door zijn onderverdeling in sensory-defect type en motor-defect type congenitale nystagmus te komen tot een synthese van beide theorieën. Het sensory-defect type zou dan op een stoornis in de fixatiereflexen berusten en het motor-defect type op een stoornis in het centrale regelapparaat der oogbewegingen.

Uit de literatuur wordt duidelijk dat de pathogenese van de congenitale nystagmus nog niet is opgehelderd. Wel wordt vaak een erfelijke factor gevonden, maar zeker niet altijd.

4. DIAGNOSTIEK

Deze valt uiteen in 2 onderdelen:

I. Anamnese

- a. Congenitale nystagmus is vanaf de eerste levensmaanden aanwezig. Dit gegeven heeft slechts weinig praktische betekenis daar de patiënten zich meestal niet bewust zijn van deze nystagmus (in de spiegel zien de patiënten hun eigen nystagmus niet).
- b. Congenitale nystagmus gaat vaak gepaard met oogafwijkingen (refractie-anomalieën, strabismus, myopie enz.).
- c. Congenitale nystagmus veroorzaakt géén duizeligheidsklachten.

- d. Congenitale nystagmus gaat niet gepaard met gehoorklachten; uiteraard kan een congenitale nystagmus wel samengaan met een gehoorvermindering maar er bestaat geen causaal verband.
- e. Bij congenitale nystagmus worden geen andere neurologische afwijkingen gevonden dan de nystagmus.

II. Audiovestibulair onderzoek

a.) Het vestibulaire onderzoek (ENG) speelt bij de diagnostiek van congenitale nystagmus een beslissende rol. ENG is een belangrijk hulpmiddel bij de diagnostiek van vestibulaire stoornissen (*Jongkees 1968*). Vaak kan dit onderzoek een belangrijke bijdrage leveren tot een nadere localisatie van een afwijking, maar slechts bij één ziektebeeld is een aetiologische diagnose mogelijk op alléén de bevindingen bij het ENG-onderzoek: nl. de congenitale nystagmus (*Kornhuber 1966*).

Deze auteur geeft 5 criteria aan voor de diagnose congenitale nystagmus:

1. Vorm van de nystagmus bij open ogen;
2. Afhankelijkheid van fixatie voor wat betreft het optreden, de slagvorm en de richting van de nystagmus met een verandering hierin bij sluiten van de ogen;
3. Atypisch gedrag bij toenemend zijwaarts gerichte blikrichting;
4. Nystagmus latens bij monoculaire fixatie;
5. Inversie van de optokinetische nystagmus.

Voorts werd van Franse zijde (*Maspétiol en Semette 1965, Meunier e.a. 1973*) gewezen op het belang van de slingerproef bij de diagnostiek van congenitale nystagmus.

Ad 1: Vorm van de nystagmus bij open ogen

Elke nystagmus die geen zaagtandvorm heeft is van niet perifeer-vestibulaire origine (*Jongkees 1968*). *Van Vliet (1967)* stelt dat iedere nystagmus met een van de zaagtand afwijkende vorm congenitaal is, maar dat een zaagtandnystagmus óók congenitaal kan zijn.

Volgens *Kornhuber (1966)* kan de congenitale nystagmus verschillende slagvormen hebben (zie fig. 1):

1. De sinusvorm (pendelnystagmus), die het meest voorkomt;
2. De cyloide vorm (boog- en pieknystagmus);

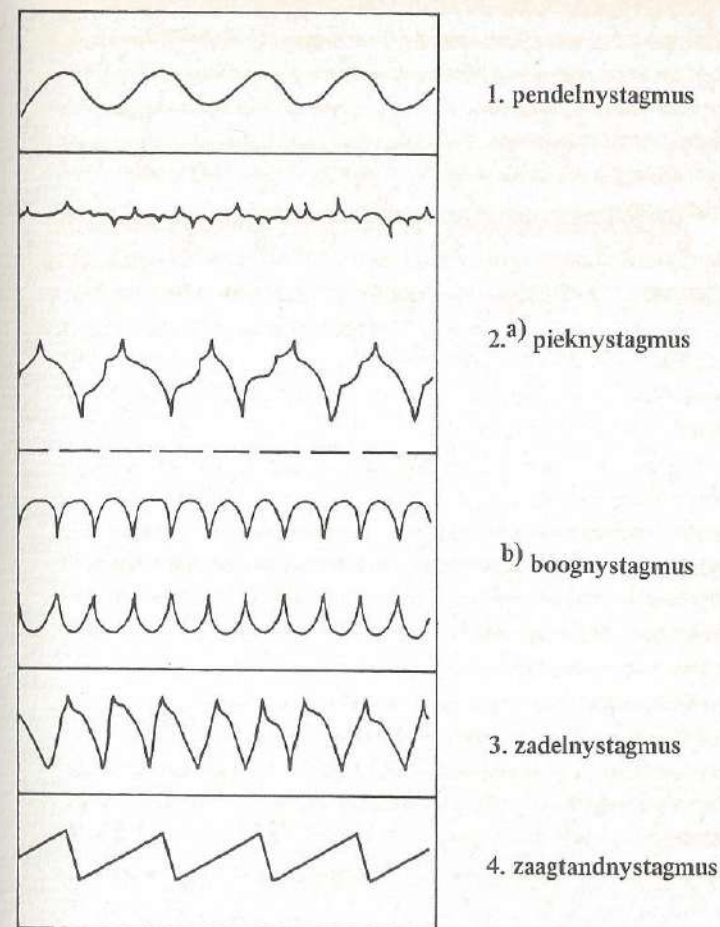


Fig. 1. Slagvormen van congenitale nystagmus (naar *Kornhuber 1966*)

3. De atypische zaagtandvorm met zadelvorming in de langzame fase (zadelnystagmus);
4. De zuivere zaagtandvorm (zaagtandnystagmus); deze is zeldzaam en alleen regel bij nystagmus latens.

Ad 2: Afhankelijkheid van fixatie

Een perifeer-vestibulaire nystagmus wordt versterkt door het gesloten houden van de ogen. Bij visuele fixatie wordt de frequentie en

de snelheid van deze nystagmus weliswaar onderdrukt maar er treedt geen verandering op in vorm of richting van de nystagmus. Congenitale nystagmus daarentegen neemt bij fixeren meestal toe in snelheid en frequentie en wordt bij het sluiten van de ogen zwakker, terwijl vorm en richting ook vaak veranderen. Zo kan men bij open ogen een nystagmus naar rechts vinden die bij sluiten van de ogen naar links gaat.

Ad 3: *Invloed van de blikrichting*

Een perifeer-vestibulaire nystagmus wordt sterker als de blik gewend wordt in de richting van de snelle fase.

Bij de congenitale nystagmus is de invloed van de blikrichting verschillend; bij sommige patiënten neemt de nystagmus toe bij zijwaarts kijken en dit gaat dan vaak gepaard met een verandering in de vorm; bij andere patiënten verandert de nystagmus slechts weinig of is er een maximum bij een bepaalde deviatie en neemt de nystagmus weer af als er nog verder zijwaarts wordt gekeken.

Indien de congenitale nystagmus het sterkst is in een bepaalde blikrichting wordt deze richting vaak vermeden wegens de daarbij optredende visusvermindering.

Een belangrijk verschijnsel is dat bij veel patiënten met congenitale nystagmus een blikrichtingnystagmus optreedt in de richting van de blik: dus bij blik naar links een nystagmus naar links en bij blik naar rechts een nystagmus naar rechts. Deze blikrichtingnystagmus is niet even sterk naar beide zijden en vertoont daarom een treffende overeenkomst met de *nystagmus van Bruns* ofwel de brughoeknystagmus. Deze Bruns-nystagmus is vooral bekend bij neurologen daar hij wordt gevonden bij brughoektumoren in het late, neurologische stadium (*Rademakers 1973*).

Ad 4: *Nystagmus latens bij monoculaire fixatie*

Bij de slingerproef wordt de patiënt verzocht naar een slingerend voorwerp te kijken met beide ogen tezamen en vervolgens met beurtelings één oog afgedekt. Bij nystagmus latens zal bij volgen van de slinger met beide ogen tezamen een normale sinuscurve worden geregistreerd, maar bij volgen met één afgedekt oog zal een nystagmus latens zich manifesteren door superpositie van de nystagmus op de sinuscurve. De snelle fase van de nystagmus is

dan gericht naar de kant van het oog dat fixeert (*van Vliet 1966*). Wordt bij de slingerproef een latensfenomeen gevonden dan wordt het onderzoek op blikrichtingnystagmus en fixatienystagmus herhaald met afwisselend één oog afgedekt.

Ad 5: *Inversie van de optokinetische nystagmus*

Kenmerkend voor de congenitale nystagmus is het inversiefenomeen van de optokinetische nystagmus. Bij de normaal verloopende optokinetische nystagmus is de richting van de langzame fase gelijk aan de bewegingsrichting van de visuele prikkel. Van *inversie* spreekt men als de *snelle* fase dezelfde richting heeft als de prikkel. Daar de optokinetische nystagmus naar twee zijden wordt onderzocht kan de inversie dus naar één of naar twee zijden optreden.

Inversie van de optokinetische nystagmus wordt vaak gezien bij alle vormen van congenitale nystagmus; meestal verandert dan ook de vorm van de nystagmus van een zaagtandvorm in een cycloïde vorm.

Meestal treedt de inversie alleen op in de richting van de "spontane nystagmus" — *Van Vliet (1966)* noemt dit "pseudo-inversie" — doch ook inversie in beide richtingen komt voor (echte inversie). *Kornhuber (1966)* stelt dat echte inversie, waarbij de optokinetische nystagmus dus in beide richtingen geïnverteerd is, alleen voorkomt bij congenitale nystagmus.

De slingerproef bij congenitale nystagmus

Een perifeer-vestibulaire nystagmus wordt onderdrukt door fixatie met open ogen, dus ook als de blik wordt gefixeerd op een voorwerp dat voor de ogen heen en weer slingert. Een nystagmus van centraal-vestibulaire origine daarentegen wordt gesuperponeerd op de ontstane sinusbeweging en manifesteert zich als rukbewegingen (saccades). Bij congenitale nystagmus vindt men dan ook altijd een gestoorde slingerproef.

Bij de registraties die van patiënten met congenitale nystagmus worden verkregen kan men 2 types onderscheiden:

Type 1: dit wordt door *Maspétiol e.a. (1967)* en *Meunier e.a. (1973)* de "déformation triangulaire" genoemd. Hierbij is de sinuscurve nog maar nauwelijks te herkennen door superpositie van nystagmusslagen met scherpe hoeken en een grote amplitudo (zie fig. 2 A).

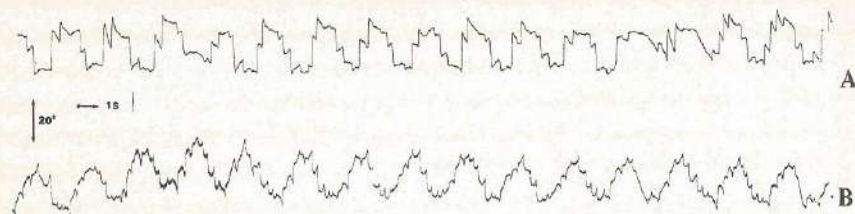


Fig. 2. Registraties van de slingerproef bij congenitale nystagmus

A = type 1

B = type 2

Type 2: dit wordt door deze Franse auteurs de "deformation cycloïde" genoemd. Hierbij is de sinuscurve nog geheel intact en ziet men er alleen een nystagmus op gesuperponeerd met afgeronde hoeken (zie fig. 2 B).

De slingerproef is een zeer belangrijk hulpmiddel bij de diagnostiek van congenitale nystagmus en ook bij de differentiaaldiagnostiek tussen nystagmus alternans van congenitale en van verworven origine: bij de congenitale vorm van nystagmus alternans wordt bij de slingerproef een curve gevonden die overeenkomt met één van de 2 typen die gezien worden bij congenitale nystagmus; bij de verworven vorm van nystagmus alternans evenwel wordt een afwijkende curve gevonden, zoals men die ook vindt bij andere centraal-vestibulaire afwijkingen (*Jung en Kornhuber 1964, Maspétiol e.a. 1967, Benitez 1970, Corvera e.a. 1973, Jongkees en Oosterveld 1973*).

Het calorische onderzoek

Dit speelt bij de diagnostiek van de congenitale nystagmus een aanvullende rol in die zin, dat bij congenitale nystagmus de beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar horen te zijn.

B) Audiologisch onderzoek

Zoals reeds vermeld (blz. 48), wordt in de literatuur géén oorzaaklijk verband gevonden tussen congenitale nystagmus en een eventueel gehoorverlies. Wordt audiometrisch toch een verminderd gehoor gevonden dan dient nader onderzocht te worden wat hiervan de oorzaak is.

Conclusie

Op grond van de anamnese en het audiovestibulaire onderzoek kan de diagnose congenitale nystagmus met zekerheid gesteld worden. Dit kan van groot belang zijn omdat patiënten met een congenitale nystagmus vaak niet op de hoogte zijn van hun aandoening (keuringen) ofwel er een voordeel in zien het bestaan te ontkennen (zoals na een schedeltrauma het geval kan zijn). Bovendien kunnen diagnostische dwalingen, zoals uitgebreid onderzoek naar een brughoekproces vermeden worden als de "brughoeknystagmus" onmaskerd kan worden als een congenitale nystagmus.

Uitgebreid audiovestibulair onderzoek is zeker noodzakelijk indien de congenitale nystagmus samen gaat met andere afwijkingen zoals een loopoor, een éénzijdig perceptieverlies, duizeligheid of neurologische pathologie. Nauwe samenwerking tussen K.N.O.-arts, oogarts, neuroloog en röntgenoloog is dan van het grootste belang.

5. THERAPIE

Als de diagnose eenmaal met zekerheid is gesteld, bestaat de therapie in principe uitsluitend uit het geruststellen van de patiënt en zijn familie. Bij die gevallen van motor-defect type congenitale nystagmus waar de gedraaide stand van het hoofd op cosmetische bezwaren stuit, kan door de oogarts een operatie verricht worden aan de oogspieren, zodanig dat het neutrale punt van het oog samenvalt met de middenpositie. Deze ingreep is reeds vele malen met succes uitgevoerd en leidt tot zeer dankbare patiënten (o.a. *Crone 1971*).

Bij een zeer sterke nystagmus in alle posities van de oogbol, waardoor de visus erg slecht is, kan overwogen worden de oogbol te fixeren in de orbita. Dit heeft echter als bezwaar dat alle oogbewegingen, dus ook de willekeurige, worden opgeheven.

HOOFDSTUK IV

ONDERZOEKMETHODE

1. INLEIDING

Bij alle patiënten van onze serie is het routine vestibulaire onderzoek verricht zoals dat in onze kliniek gebruikelijk is: het electronystagmografische onderzoek. Bij electronystagmografie (ENG) vindt registratie van de oogbewegingen plaats langs elektrische weg. In de loop van de tijd zijn verschillende methodes van nystagmografie ontwikkeld, zoals de mechanische, welke o.a. door *Ohm (1924)* uitvoerig is beschreven. De fotografische methodes zijn nauwkeuriger maar te omstandig en te kostbaar voor klinisch routinegebruik. Voor de klinische nystagmografie wordt doorgaans gebruik gemaakt van electronystagmografie (ENG) en in mindere mate van Photo-electronystagmografie (Ph. ENG). Met ENG kunnen, in tegenstelling tot Ph. ENG, ook oogbewegingen geregistreerd worden bij patiënten met gesloten ogen.

Bij electronystagmografie wordt gebruik gemaakt van het door *du Bois-Reymond (1849)* beschreven potentiaalverschil tussen cornea en retina voor het registreren van de oogbewegingen. Hierbij kan men het oog beschouwen als een dipool, waarvan de elektrische as identiek is aan de optische. Elke beweging van het oog geeft een verandering van het elektrische veld er omheen en dus een meetbare verandering van het potentiaalverschil, wanneer dit verschil gemeten wordt terzijde van het oog. Rotatoire oogbewegingen om een sagittale as worden dan ook niet geregistreerd (*Hamersma 1957*) omdat de ogen roteren om hun elektrische as en de as van de dipool dan niet beweegt ten opzichte van de elektroden. Bewegingen van de elektroden of van de huid waarop zij bevestigd zijn, leiden tot storingen van het nystagmogram ten gevolge van spierpotentialen.

Voor het nauwkeurig registreren van oogbewegingen is het gebruik van electronystagmografie noodzakelijk.

Met het ongewapende oog kan nystagmus worden waargenomen indien de snelheid van de langzame fase groter is dan $6^\circ/\text{sec}$. (*Maas 1960, Jongkees e.a. 1962*); deze grens ligt bij circa $5^\circ/\text{sec}$. onder de bril van Frenzel, dit is een bril met +20 dioptrie glazen en binnenbelichting, die fixatie van de blik onmogelijk maakt.

Met electronystagmografie hebben we een gevoeliger waarnemingsmethode die bovendien het voordeel heeft dat de oogbewegingen worden geregistreerd zodat een nauwkeurige beoordeling van allerlei parameters van de nystagmus mogelijk is. Zo is het mogelijk, naast de parameters duur en frequentie van de nystagmus, ook de snelheid van de langzame fase te meten, hetgeen beter de intensiteit van een nystagmus uitdrukt dan andere parameters (Jongkees 1953, Henriksson 1955, Hamersma 1957, Philipszoon 1960).

2. UITVOERING VAN HET ONDERZOEK

Voor het ENG-onderzoek worden 3 elektroden op het hoofd van de patiënt bevestigd: de aardelektrode op het voorhoofd en, voor het afleiden van horizontale oogbewegingen, de twee andere elektroden aan weerszijden van het hoofd op de slapen. Indien een verticale nystagmus geregistreerd moet worden, worden de beide elektroden in plaats van op de slapen onder en boven het oog aangebracht.

Als routine worden bij onze patiënten alleen de oogbewegingen in het horizontale vlak geregistreerd: de apparatuur is zodanig afgesteld dat een oogbeweging naar links als een neerwaartse en een oogbeweging naar rechts als een opwaartse lijn wordt geregistreerd.

Voorafgaand aan het eigenlijke onderzoek wordt de patiënt eerst gedurende ongeveer 15 minuten in een matig verlichte omgeving neergelegd, om wisselingen van het potentiaalverschil tussen cornea en retina tegen te gaan; in een verlichte omgeving neemt het potentiaalverschil toe.

Vervolgens worden eerst de oogbewegingen geijkt, hetgeen inhoudt dat een bepaalde oogbeweging van bekende grootte in overeenstemming wordt gebracht met een bepaalde uitslag van de schrijver van de nystagmograaf: de patiënt ligt hierbij op een brancard en hem wordt verzocht afwisselend te kijken naar twee punten die op een zodanige afstand van elkaar zijn aangebracht dat de oogassen van de patiënt over een hoek van 20° moeten draaien. De gevoeligheid van de versterker wordt nu zodanig afgesteld dat deze oogbeweging overeenkomt met een afstand van 20 mm op het registratiepapier. Na de ijking begint het eigenlijke onderzoek hoewel reeds bij het ijken de aandacht getrokken kan worden door pathologische oogbewegingen.

Systematisch wordt dan het volgende schema afgewerkt:

A) Onderzoek op spontane en positiënystagmus (spontane en geprovoceerde vestibulaire nystagmus)

Zoals reeds is vermeld (zie blz. 15), is een *spontane nystagmus* een nystagmus die aanwezig is in de normale dus rechtopstaande stand van het hoofd. Het onderzoek op spontane nystagmus vindt plaats door de patiënt op de brancard te laten zitten.

Voor het onderzoek op *positiënystagmus* wordt de patiënt verzocht verschillende posities in te nemen: liggend op de rug, op de linkerzijde, op de rechterzijde, op de buik en op de rug met afhangend hoofd. Ook wordt naar een *plaatsingnystagmus* gezocht door de patiënt uit zittende houding naar liggende houding te laten gaan en omgekeerd. Bij dit onderzoek houdt de patiënt de ogen gesloten en door hem vragen te stellen en eenvoudige berekeningen te laten maken wordt bereikt dat hij zich concentreert (Clément 1970). In ieder van de verschillende houdingen wordt de patiënt ten minste gedurende 60 seconden onderzocht. Zowel in rugligging als in zittende houding wordt de hyperventilatie- en Valsalvaproef gedaan (van Saane 1970). Soms kan hiermee een aanwijzing worden gevonden voor een perifeer-vestibulaire afwijking. (Het onderzoek op spontane en positiënystagmus kan desgewenst worden uitgebreid met het onderzoek op nektorsie).

B) Onderzoek van de optische nystagmus

a.) De *fixatiënystagmus* wordt onderzocht door de patiënt de blik te laten fixeren op een punt dat op enige afstand van hem is aangebracht. De ogen dienen hierbij een middenstand in te nemen.

b.) Het onderzoek van de *optokinetische nystagmus* vindt plaats door de patiënt te laten kijken naar een scherm vóór hem, waarop zwarte verticale strepen bewegen. Deze bewegende strepen vormen de optokinetische prikkel en draaien achtereenvolgens naar rechts (horair) en naar links (anti-horair) met een snelheid van respectievelijk 40° , 60° en 90° per sec. De aldus opgewekte optokinetische nystagmus verloopt normaal als de snelheid van de langzame fase van de optokinetische nystagmus gelijk is aan de snelheid van de optokinetische prikkel en de richting van de optokinetische nystagmus tegengesteld is aan die van de stimulus. De langzame fase van de optokinetische nystagmus is de volgbeweging van de ogen en de

snelle fase is de centrale correctie hierop (*Oosterveld e.a. 1972*).

Als criteria voor afwijkingen van de optokinetische nystagmus gelden (*Kornhuber 1966, Oosterveld e.a. 1972*):

Als criteria voor afwijkingen van de optokinetische nystagmus gelden (*Kornhuber 1966, Oosterveld e.a. 1972*):

1. De snelheid van de optokinetische nystagmus bereikt geen hogere waarde dan 25°/sec. (pathologisch verminderde optokinetische nystagmus).
2. Het verschil in snelheid tussen de optokinetische nystagmus naar links en naar rechts bedraagt meer dan 25%.
3. De richting van de optokinetische nystagmus komt overeen met de richting van de optokinetische prikkel (inversie, zie blz. 51).

c) Bij de *slingerproef* moet de patiënt met de blik een voorwerp volgen dat op enige afstand vóór hem heen en weer slingert over een hoek van 20° met een snelheid van één slingering in 2,6 seconden. Eerst moet hij het slingerende voorwerp met beide ogen tezamen volgen, daarna wordt achtereenvolgens één van beide ogen afgedekt.

Bij registratie van de aldus opgewekte oogbewegingen wordt bij een goede volging een fraaie sinusvormige curve gevonden. Bij storingen van centraal-vestibulaire origine kunnen de regelmatig vloeiende bewegingen van de ogen worden verstoord door rukbewegingen (saccades) of zelfs door een volledig verlaten van het volgen van de bewegingen naar één zijde.

Omdat de ogen open zijn en er gefixeerd wordt, wordt een nystagmus van perifeer-vestibulaire herkomst onderdrukt; een saccadering wijst dan ook altijd op centrale stoornissen. Deze slingerproef is erg gevoelig en kan al storingen te zien geven bij geringe neurologische afwijkingen (*Oosterveld e.a. 1972*).

De slingerproef is een zeer simpel uit te voeren diagnostisch hulpmiddel met een grote betrouwbaarheid. Vooral bij de differentiële diagnostiek of een nystagmus van perifere dan wel van centrale origine is, bewijst deze proef goede diensten evenals bij de diagnostiek van congenitale nystagmus (zie blz. 51).

C) Onderzoek op blikrichtingnystagmus

Hiervoor moet de patiënt, liggend op de brancard, met de ogen naar een punt links en dan naar een punt rechts van hem kijken dat op een zodanige afstand is aangebracht dat de oogassen van de patiënt een hoek van circa 20° met de mediaanlijn maken.

D) Onderzoek van de fysiologische nystagmus (door passende prikkels opgewekte vestibulaire nystagmus)

a.) Torsieschommelonderzoek

Angulaire versnelling kan worden opgewekt met behulp van een torsieschommel. Dit is een stoel die aan een torsiestaaft is opgehangen. Door de torsiespanning in de ophangstaaft komt de stoel in een alternerende beweging om zijn as in het horizontale vlak zodra hij uit de middenstand wordt gedraaid. Een optimale slingertijd is circa 20 seconden. Tijdens het onderzoek zit de patiënt met gesloten ogen en met het hoofd 30° voorovergebogen, waardoor de laterale halfcirkelvormige kanalen horizontaal staan. De beide laterale kanalen ondergaan op deze wijze afwisselend een versnelling naar links en naar rechts in het horizontale vlak waardoor een nystagmus ontstaat die afwisselend naar links en naar rechts is gericht.

Hiermee wordt nagegaan of het horizontale kanalenstelsel gevoelig is voor een hoekversnelling in het horizontale vlak. Tevens kan worden nagegaan of er verschillen bestaan tussen de opgewekte nystagmus naar links en naar rechts, de zogenaamde richtingsvoorkeur van de nystagmus. Dit verschil wordt met een formule weergegeven

$$\frac{\text{snelheid nystagmus naar rechts} - \text{snelheid nystagmus naar links}}{\text{snelheid nystagmus naar rechts} + \text{snelheid nystagmus naar links}} \times 100\%$$

Een verschil tot 25% wordt nog als normaal beschouwd (*Oosterveld e.a. 1972*).

Vaak is de richtingsvoorkeur van de nystagmus een versterking van een reeds bestaande spontane nystagmus. Indien zij het gevolg is van een perifere aandoening is de richtingsvoorkeur meestal gericht naar het goede oor, maar zij kan ook gericht zijn naar het aangedane oor (*Koch e.a. 1959*). Een richtingsvoorkeur van de nystagmus bij het torsieschommelonderzoek kan ook door een centraal-vestibulaire stoornis veroorzaakt worden.

b.) *Calorisch onderzoek*

Dit is de enige onderzoeksmethode waarmee de beide labyrinten afzonderlijk geprikkeld kunnen worden. Bij dit onderzoek wordt een thermische prikkel toegediend aan achtereenvolgens het linker en het rechter labyrint. De patiënt ligt op zijn rug op de brancard met het hoofd op een kussen 30° naar voren geflecteerd, zodat de laterale halfcirkelvormige kanalen verticaal staan. De beide gehoorgangen worden beurtelings, met tussenpozen van 10 minuten, gedurende 30 seconden gespoeld met water van 30°C en vervolgens met water van 44°C waarbij een hoeveelheid water van 250 ml wordt gebruikt. Een periode van minstens 7 minuten tussen de spoelingen is noodzakelijk om interferentie met voorafgaande reacties te voorkomen (*Oosterveld e.a. 1972*). De ruimte waarin het onderzoek geschiedt is half donker en de patiënt houdt de ogen gesloten (*Jongkees 1960*). Tijdens de registratie moet de patiënt zich op bepaalde opdrachten concentreren (b.v. sommetjes uitrekenen) om onderdrukking van de nystagmus te voorkomen (*Clément 1970, Fester 1971*).

ENG maakt een kwantitatieve analyse van de calorische reacties mogelijk. Als belangrijkste parameter gebruikt men thans — evenals bij de spontane en positienystagmus — de maximum snelheid van de langzame fase (*Hamersma 1957*). Deze wordt bereikt tussen de 40 en 90 seconden na het begin van de calorisatie.

De met de calorisatie verkregen gegevens geven informatie over de reacties van de laterale kanalen afzonderlijk en een eventueel verschil in prikkelbaarheid wordt bepaald met een eenvoudige formule (*Jongkees en Philipszoon 1964*):

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

Hiermede wordt het percentage aangegeven van het verschil in prikkelbaarheid tussen linker en rechter labyrint.

De cijfers 1, 2, 3 en 4 betekenen: de waarde van de calorische reactie bij caloriseren met respectievelijk links koud¹⁾, rechts koud²⁾, links warm³⁾ en rechts warm⁴⁾.

Een dergelijke formule kan men eveneens gebruiken om de richtingsvoorkeur van de nystagmus te berekenen; deze wordt even-

eens in een percentage uitgedrukt waarvoor de volgende formule wordt gebruikt:

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

Een verschil van 0-20% wordt nog normaal geacht, een verschil van 21-29% wordt als randpathologisch en een verschil van 30% of meer als pathologisch beschouwd.

Indien het inbrengen van 250 ml water van 30°C en 44°C géén meetbare nystagmus veroorzaakt, wordt een sterkere prikkel toegediend door middel van spoeling met ijswater. Ontstaat hierbij een nystagmus, dan wordt de patiënt op de buik gedraaid; indien de nystagmus van richting verandert (omslaat) wordt aangenomen dat de nystagmus van perifeer-vestibulaire aard is (door omkering van de opgewekte endolymfestroom in het halfcirkelvormige kanaal). Indien geen meetbare reactie ontstaat, wordt aangenomen dat het labyrint calorisch onprikkelbaar is. Deze prikkeling met ijswater is niet te standaardiseren, zodat de verkregen informatie slechts kwalitatief is.

3. DE DIAGNOSTIEK VAN NYSTAGMUS ALTERNANS BIJ ONZE PATIËNTEN

Als criterium voor de diagnose nystagmus alternans hebben wij gebruikt:

Registratie van een nystagmus — bij het ENG-onderzoek, uitgevoerd zoals hiervoor is beschreven — waarvan de richting wisselt zonder aanwijsbare oorzaak van buitenaf.

Dit houdt in dat het onderzoeksgedeelte genoemd onder D), namelijk het onderzoek van de fysiologische nystagmus (torsieschommel en calorisch onderzoek), uiteraard buiten beschouwing blijft voor de diagnostiek.

Bij 20 patiënten hebben wij op deze wijze de diagnose nystagmus alternans kunnen stellen.

Naast dit gemeenschappelijke kenmerk van een alternerende nystagmus voldoen de anamnese en ENG-bevindingen van 15 patiënten ook aan de criteria die gesteld worden voor de diagnose congenitale nystagmus (zie blz. 47 e.v.).

HOOFDSTUK V

BESCHRIJVING VAN 20 PATIËNTEN MET NYSTAGMUS ALTERNANS

In dit hoofdstuk geven wij een beschrijving van 20 eigen patiënten met nystagmus alternans en reproducties van relevante registraties. De gebruikte symbolen worden verklaard in fig. 3.

LEGENDA



— ijking van de oogbewegingen



— ogen dicht; onderzoek op spontane en positie-nystagmus

C

— concentreren

HV

— hyperventileren

} provocatietests

V

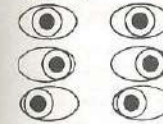
— proef van Valsalva

O

— omslag van de richting van de nystagmus

< P >

— pauze tussen 2 nystagmusperiodes



— fixeren



— wenden van de blik naar links

— wenden van de blik naar rechts

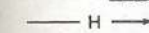


— slingerproef: volgen met beide ogen tezamen

— rechter oog afgedekt



— linker oog afgedekt



— optokinetische stimulatie in horaire (H) en anti-horaire (AH) richting



L of R

— caloriseren links (L) of rechts (R) met koud water



L of R

- caloriseren links (L) of rechts (R) met warm water



P

- torsieschommelonderzoek
- patiënt

Fig. 3. Verklaring van de gebruikte symbolen bij de beschrijving van de patiënten

Patiënt 1

Anamnese

Patiënt is een 9-jarige leerling van een school voor slechtzienden, van wie bekend is dat hij een sterk verminderde visus en een congenitale nystagmus heeft tengevolge van congenitale opticusatrofie beiderzijds. Sinds enige maanden klaagde hij over gehoorverlies beiderzijds en oorsuizen rechts, waarvoor hij de KNO-arts bezocht. Bij navraag had hij ook enige maanden klachten van een uur durende aanvallen van draaiduizeligheid die alleen optraden in het donker.

KNO-onderzoek

- Sterke nystagmus naar links;
- Na verwijdering van grote propfen cerumen uit beide oren werd, vooral rechts, een sterk ingetrokken trommelmvies zichtbaar.

Röntgenonderzoek

- Van de neusbijholten: geen afwijkingen;
- Volgens Schüller-Mayer-Stenvers: geen afwijkingen.

ENG-onderzoek

Bij open ogen bestaat een zo sterke nystagmus naar links, dat ijking van de oogbewegingen niet goed mogelijk is (zie fig. 1a).

A) Ogen dicht

Bij gesloten ogen wordt een onregelmatige nystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert. Dit wisselen van richting van de nystagmus geschiedt nu eens abrupt, dan weer na een korte periode waarin de ogen stilstaan. De pauzes duren derhalve van 0-5 sec. (zie fig. 1b en 1c).

Het ritme van de wisselingen van de nystagmusrichting wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests.

De nystagmusperiodes naar links worden gekenmerkt door een grillig verlopende zaagtandnystagmus waarvan de frequentie en de snelheid voortdurend variëren zonder enige regelmaat (zie fig. 1a en 1b). De duur van deze periodes wisselt van 61-110 sec. De frequentie van de nystagmus wisselt van 1-4 slagen/sec. en de snelheid van 6° - 100° /sec.

De periodes met naar rechts gerichte nystagmus duren veel korter: 3-18 sec. Deze nystagmus heeft niet altijd een zaagtandvorm: de zaagtand wordt afgewisseld met een cycloïde vorm van het boogtype (zie fig. 1b en 1c): de top van de zaagtand krijgt een meer afgerond aspect (zie blz. 49). De frequentie van de nystagmus naar rechts wisselt van 1-4 slagen/sec. en de snelheid van 20° - 70° /sec.

Registraties van patiënt 1 (P1); zie tekst

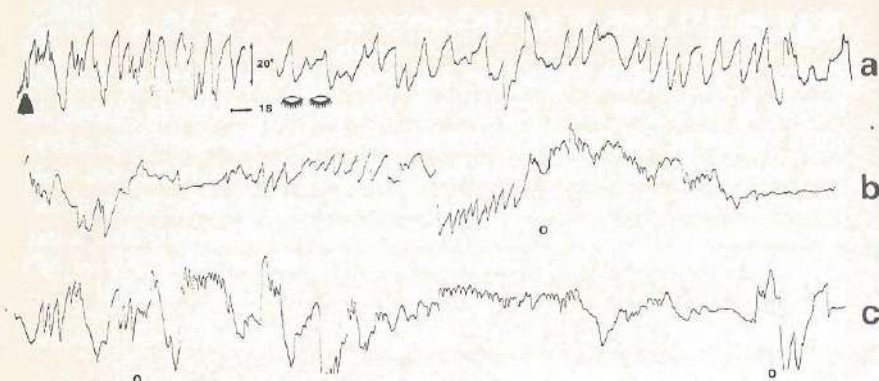


Fig. 1.

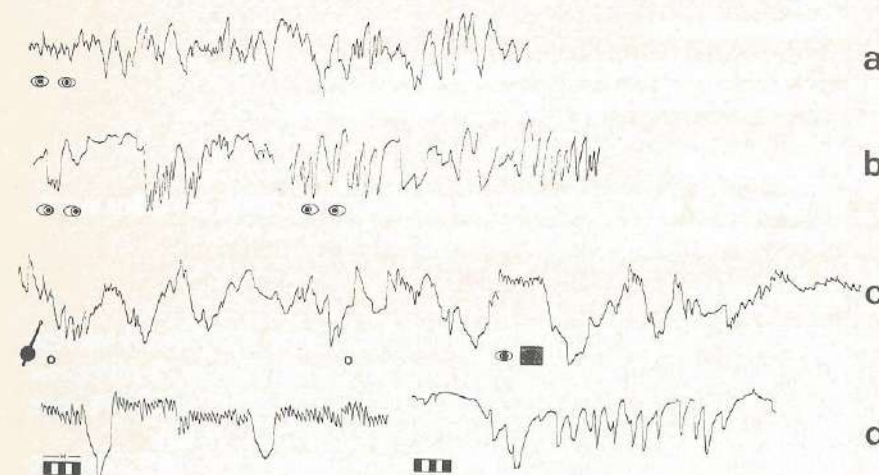


Fig. 2.

B) Ogen open

Bij fixeren wordt uitsluitend een zaagtandnystagmus naar links geregistreerd met een sterk wisselende snelheid en frequentie (zie fig. 2a). De snelheid varieert van 16° - 100° /sec. en de frequentie van 1-4 slagen/sec.

Ook bij wenden van de blik naar links en naar rechts, wordt uitsluitend een zaagtandnystagmus naar links gezien, eveneens sterk wisselend in snelheid en frequentie (zie fig. 2b). Een verschil met de fixatienystagmus is niet te bespeuren.

Bij de slingerproef gaat de sinuscurve vrijwel geheel verloren, wel wisselen periodes met nystagmus naar links en naar rechts elkaar geregeld af (zie fig. 2c).

De optokinetische nystagmus is in beide richtingen geïnverteerd: horaire stimulatie wekt een regelmatige zaagtandnystagmus naar rechts op met een frequentie van 4 slagen/sec.; anti-horaire stimulatie geeft een onregelmatige nystagmus naar links met een frequentie van 1,3 slagen/sec.; de vorm is deels cycloïde en deels een zaagtand (zie fig. 2d).

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar; wel is er een sterke voorkeur van 85% voor de nystagmus naar links.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt eveneens een normale reactie verkregen met een zeer sterke voorkeur voor de response naar links.

Bij beide laatste onderzoeken wordt de spontane alternering van de nystagmus volledig onderdrukt.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt overwegend een onregelmatige zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of provocatie-tests.

Calorische en rotatoire stimulatie onderdrukken de spontane alternering volledig en leveren alleen een sterke voorkeur voor de nystagmus naar links op.

- Bij *open ogen* wordt een fixatienystagmus naar links gevonden die in geen enkel opzicht verandert bij wenden van de blik naar links en naar rechts. Bij de slingerproef is de sinuscurve vrijwel geheel verloren gegaan maar wordt wel een geregelde afwisseling gezien van een aantal nystagmuslagen naar links en naar rechts.

De optokinetische nystagmus is naar beide zijden geïnverteerd.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram vinden wij rechts een geleidingsverlies tot 25 dB, links een gemengd verlies tot 30 dB.

Verloop

- Na toiletteren van de gehoorgangen kreeg patiënt neusdruppels en een Politzerkuur voorgeschreven waarop hij gunstig reageerde.
- Het gedrag van de nystagmus veranderde niet.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertyping:
 1. sensory-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternation alleen bij gesloten ogen;
 3. alternation verdwijnt bij calorische en rotatoire stimulatie;
 4. de nystagmus heeft niet altijd een zuivere zaagtandvorm.

Patiënt 2

Anamnese

Patiënte is een 21-jarige logopediste, die reeds zo lang zij weet "schokkende" ogen heeft. Bij langdurig fixeren heeft zij last van vormverandering van het gefixeerde beeld. Verder heeft zij geen klachten over duizeligheid, oscillopsie of slecht horen. In de familie zijn verder geen personen met deze "schokkende" oogbewegingen bekend.

KNO-arts en neuroloog vonden bij haar geen andere afwijkingen.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtand-nystagmus geregistreerd die regelmatig van richting wisselt (zie fig. 1). Deze richtingwisselingen geschieden zowel abrupt als na een kortdurende pauze waarin de ogen stilstaan; de pauzes variëren in duur van 0-5 sec. Het ritme van de wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie.

Bij concentratie neemt de intensiteit van de nystagmus toe: de frequentie en de snelheid stijgen, de pauzeduur neemt af tot 0 sec. (zie fig. 1b). Andere provocatietests, hyperventilatie en de manoeuvre volgens Valsalva hebben géén duidelijke invloed op de nystagmus (zie fig. 1c en 1d).

De periodes met naar links gerichte nystagmus duren 0,5-6 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links wisselt van 0,5-2 slagen/sec. en de snelheid bedraagt 5° - 20° /sec.

De periodes met naar rechts gerichte nystagmus duren 1-6 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts wisselt van 0,4-3 slagen/sec. en de snelheid van de nystagmus naar rechts is vrijwel gelijk aan die van de nystagmus naar links en bedraagt 6° - 20° /sec.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt een typische pieknystagmus (zie blz. 49) naar links geregistreerd met een frequentie van 3 slagen/sec. en een snelheid van 30° - 45° /sec. (zie fig. 2a).

Bij wenden van de blik naar links en rechts blijft deze nystagmus ongewijzigd (zie fig. 2a en 2b).

Bij de slingerproef wordt bij volgen naar beide zijden een gesaccadeerde curve gevonden door superpositie van de pieknystagmus op de sinuscurve. Er is geen verschil in registratie bij volgen met beide ogen tezamen en met elk oog afzonderlijk (zie fig. 2c).

Bij optokinetische stimulatie wordt ook een nystagmus gevonden die overwegend van het piektype is; toch is bij horaire stimulatie een neiging tot nystag-

Registraties van patiënt 2 (P2); zie tekst

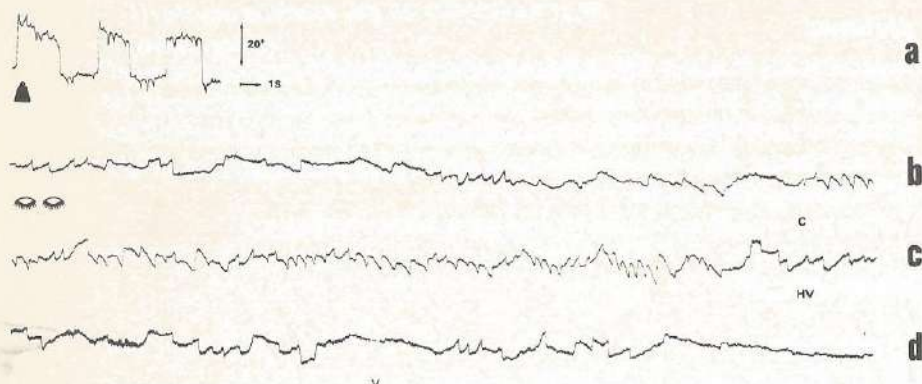


Fig. 1.

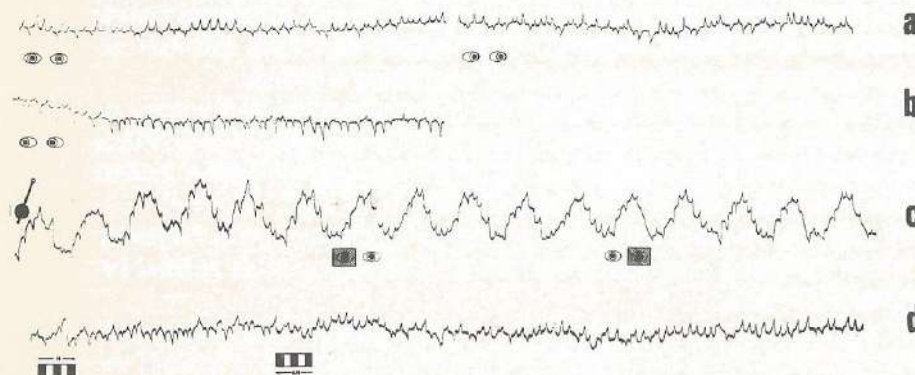


Fig. 2.

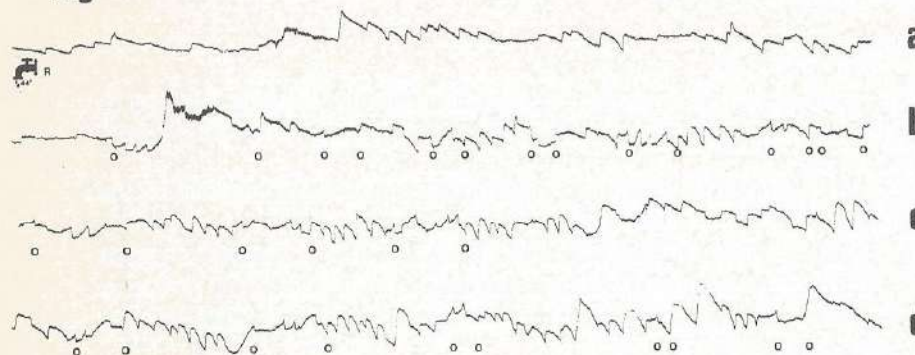


Fig. 3.

mus naar rechts en bij anti-horaire stimulatie een wat sterkere neiging tot nystagmus naar links te onderscheiden (zie fig. 2d). De optokinetische nystagmus is derhalve naar beide zijden geïnverteerd.

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar zonder richtingsvoorkeur van de nystagmus. Wel worden bij alle 4 calorische groepjes nystagmusslagen geregistreerd die een richting hebben tegengesteld aan die van de calorisch opgewekte nystagmus (zie fig. 3). Calorische stimulatie kan de spontane alternering dus wel doorbreken maar niet geheel tot verdwijnen brengen.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* daarentegen wordt een volstrekt normale curve verkregen: een goede en symmetrische reactie zonder richtingsvoorkeur van de nystagmus. De rotatietest onderdrukt de spontane alternering derhalve wel volledig.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden die regelmatig van richting wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering van positie, wel neemt de nystagmus naar beide richtingen toe in frequentie en snelheid als patiënte zich concentreert. Calorische stimulatie doorbreekt wel de spontane alternering maar kan deze niet doen verdwijnen, rotatoire stimulatie kan dat wel.
- Bij *open ogen* wordt een typische pieknystagmus geregistreerd die zich bij alle onderzoeken met open ogen manifesteert; de optokinetische nystagmus is naar beide zijden geïnverteerd.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertyping:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;
 3. calorische stimulatie onderdrukt de alternering en
 4. rotatoire stimulatie doet de alternering verdwijnen.
- Patiënte heeft nauwelijks klachten van haar nystagmus.

Patiënt 3

Anamnese

Patiënt is een 44-jarige albino. Op 14-jarige leeftijd nam de gehoorscherpthe van het rechter oor in toenemende mate af, zodat dit oor binnen enige jaren vrijwel volledig doof werd. 5 jaar later kreeg patiënt last van aanvalsgewijze duizeligheid; 23 jaar later begon ook de gehoorscherpthe van het linker oor af te nemen. De gezichtsscherpthe is aan beide ogen zeer gering (7%).

Patiënt wordt door de internist gecontroleerd voor diabetes en de neuroloog vond duidelijke cerebellaire pathologie.

Röntgenonderzoek

— Uitgebreid onderzoek van de schedel levert geen afwijkingen op.

ENG-onderzoek

Reeds direct bij de ijking wordt een sterke nystagmus geregistreerd waardoor, mede tengevolge van de slechte visus, een nauwkeurige ijking van de oogbewegingen niet mogelijk is (zie fig. 1a).

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een nystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests. De richtingwisseling van de nystagmus geschiedt vrij abrupt: tussen de laatste slag in de ene richting en de eerste slag in de andere richting ligt een tijdsverloop van 0-2 sec., waarin geen nystagmus wordt geregistreerd (zie fig. 1c en 1e).

De nystagmusperiodes naar links duren 63-90 sec. De nystagmus naar links heeft een frequentie van 1,8-3,8 slagen/sec. en een snelheid van 12° - 25° /sec. De vorm van deze nystagmus is vaak geen zuivere zaagtand maar een cycloïde vorm, type pieknystagmus.

De nystagmusperiodes naar rechts duren 57-150 sec. De nystagmus naar rechts heeft een frequentie van 1,6-3,4 slagen/sec. en de snelheid wisselt van 6° - 70° /sec. Deze nystagmus heeft geen zuivere zaagtandvorm maar toont een neiging tot een meer cycloïde vorm (boogtype) bij toenemende snelheid (zie fig. 1): de top van de zaagtand krijgt een meer afgerond aspect.

B) Ogen open

Zowel bij (pogen tot) fixeren en wenden van de blik naar links en naar rechts, als bij optokinetische stimulatie en de slingerproef wordt hetzelfde nystagmuspatroon geregistreerd als bij gesloten ogen. Openen van de ogen bewerkstelligt dus geen enkele verandering van het bij gesloten ogen geregistreerde nystag-

Registraties van patiënt 3 (P3); zie tekst

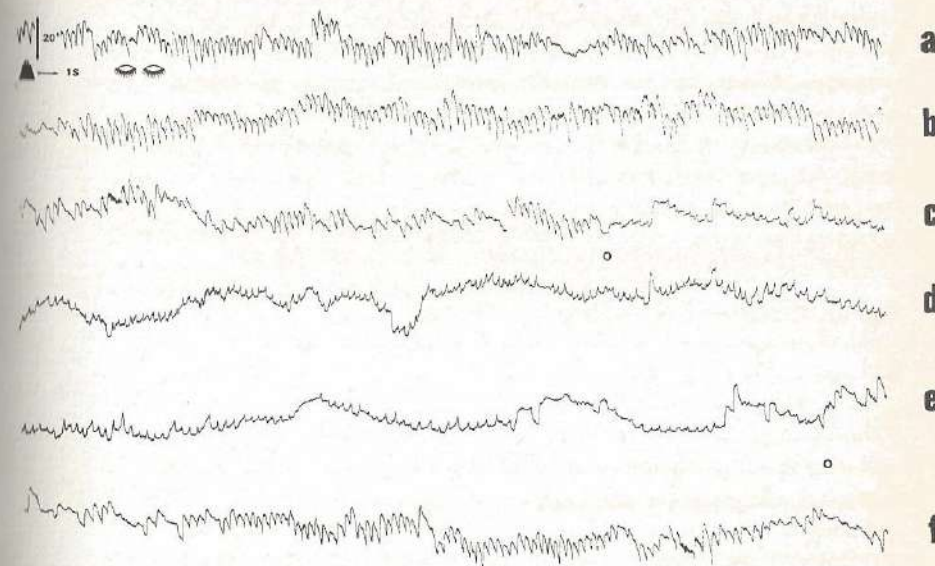


Fig. 1.



Fig. 2.

muspatroon: de regelmatige alternering van de nystagmus, als ook de andere kenmerken, blijven volstrekt ongewijzigd.

C) Bij het *calorische* onderzoek wordt geen invloed gezien van de calorische stimulatie: ook nu blijft het nystagmuspatroon volstrekt ongewijzigd. Over de prikkelbaarheid van de labyrinten valt bijgevolg geen zekere uitspraak te doen.

D) Bij het *torsieschommel*onderzoek daarentegen blijkt wel enige invloed van de toegediende prikkel: het spontaan alternerende patroon wordt doorbroken; de overige kenmerken van de nystagmus blijven echter ongewijzigd (zie fig. 2). Hier blijkt een overheersen van de nystagmus naar rechts: een richtingsvoorkeur van bijna 50%.

Samenvatting ENG-bevindingen

Zowel bij *open* als *gesloten ogen* wordt een nystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests.

De nystagmus heeft geen zuivere zaagtandvorm maar neigt naar een cycloïde vorm zoals gezien wordt bij congenitale nystagmus.

Het nystagmuspatroon blijft ongewijzigd bij de verschillende onderzoeken zowel bij open als gesloten ogen, alleen rotatoire stimulatie doorbreekt het spontaan alternerende ritme.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt aan het rechter oor slechts een gehoorrest gevonden en aan het linker oor een perceptief verlies van 50-60 dB.
- Op het spraakaudiogram is de maximale verstaanbaarheidsscore voor het rechter oor 0, voor het linker oor 70% bij 110 dB versterking.
- Békésy-audiometrie: rechts is het gehoorverlies te groot om een typering mogelijk te maken, wel wordt duidelijk recruitment gevonden; links type II (passend bij een cochleaire stoornis).

Bespreking

- Patiënt is een albino en bij deze aangeboren afwijking kan het pigment niet alleen ontbreken in huid, haren, iris en op andere plaatsen van het lichaamsoppervlak, maar ook in de zintuigcellen en zelfs in het centrale zenuwstelsel; in die gevallen kan gehoor- en visusvermindering het gevolg zijn (Hageman 1975).

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type bij een albino;
- Ondertypering:
 1. sensory-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering zowel bij open ogen als bij gesloten ogen met eenzelfde nystagmuspatroon;
 3. alternering wordt alleen onderdrukt door de rotatoire prikkel;
 4. de nystagmus heeft geen zuivere zaagtandvorm.

Patiënt 4

Anamnese

Patiënte is een 38-jarige juriste, zonder klachten over duizeligheid of gehoorverlies, bij wie toevallig een nystagmus werd gevonden. Deze nystagmus zou haar hele leven reeds aanwezig zijn geweest zonder dat zij er last van had; zelf kan zij de oogbewegingen niet zien in een spiegel. Zij draagt al jaren een bril. In de familie zijn geen andere personen bekend met deze afwijking.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positiennystagmus wordt een nystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests. De richtingwisseling van de nystagmus geschiedt abrupt ofwel na een pauze waarin geen nystagmus wordt geregistreerd met een maximale duur van 7 sec. (zie fig. 1a, 1c, 1e en 1f).

De periodes met nystagmus naar links hebben een duur van 28-95 sec. en de frequentie van deze nystagmus wisselt van 0,5-3,4 slagen/sec. De snelheid wisselt van 1° - 18° /sec.

De duur van de nystagmus naar rechts varieert van 18,5-88,5 sec., de frequentie van 0,8-2,1 slagen/sec. en de snelheid van 2° - 10° /sec.

Een enkele keer wordt een nystagmusperiode korte tijd onderbroken door enige nystagmusslagen in tegengestelde richting (zie fig. 1g).

De vorm van de nystagmus is niet altijd die van een zuivere zaagtand: zowel in de periodes met nystagmus naar links als naar rechts worden nystagmusslagen gezien neigend naar de pendelvorm en de boogvorm (zie blz. 49).

B) Ogen open

Bij fixatie wordt een pieknystagmus geregistreerd, overwegend naar links gericht, met een snelheid van 40° - 50° /sec. en een frequentie van 3,7 slagen/sec. (zie fig. 2a).

Wenden van de blik naar links doet deze nystagmus toenemen in snelheid (tot 70° /sec) en frequentie (4,8 slagen/sec.), waarbij de vorm overwegend verandert in een boognystagmus afgewisseld met een pieknystagmus. Wenden van de blik naar rechts doet snelheid en frequentie weer afnemen tot 40° /sec. en 3,7 slagen/sec., de vorm wordt nu weer overwegend piektype (zie resp. fig. 2b en 2c).

Bij de slingerproef is de pieknystagmus gesuperponeerd op de sinuscurve; volgen met beide ogen tezamen en met elk oog afzonderlijk geeft geen verschil in registratie (zie fig. 2d).

Registraties van patiënt 4 (P4); zie tekst

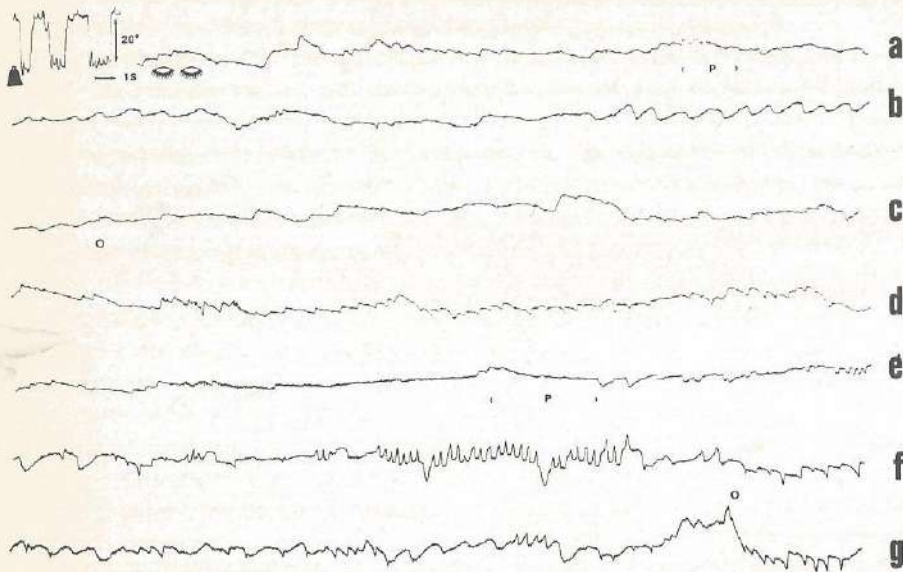


Fig.1.

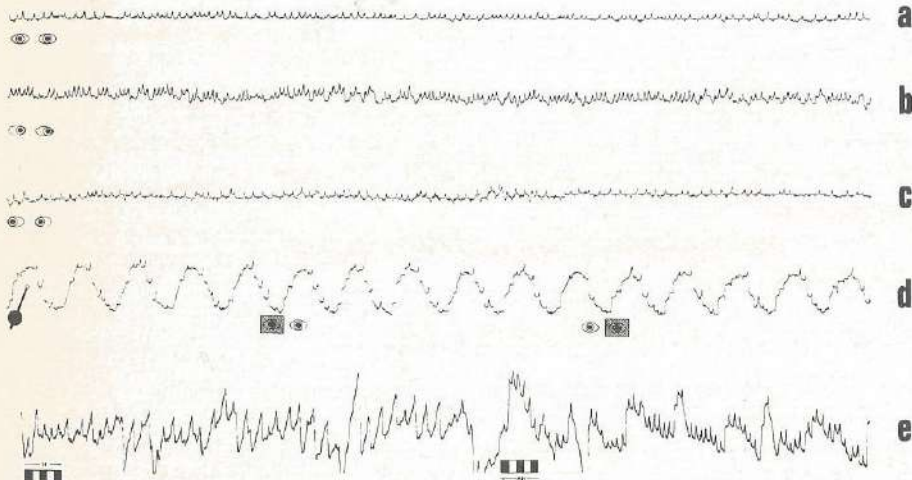


Fig.2.

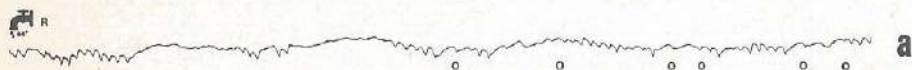


Fig.3.

Optokinetische stimulatie in horaire richting geeft een goede reactie: een zaagtandnystagmus naar links. Bij stimuleren in anti-horaire richting daarentegen ontstaat een sterke boognystagmus, eveneens naar links gericht (zie fig. 2e). De optokinetische nystagmus naar rechts is dus geïnverteerd en van vorm veranderd.

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar met een sterke richtingsvoorkeur naar rechts (50%). Bij alle 4 calorisaties worden wel groepjes nystagmusslagen geregistreerd met een richting tegengesteld aan die van de calorisch opgewekte nystagmus (zie fig. 3; vrgl. P2 fig. 3). Calorische stimulatie kan de spontane alternering dus wel doorbreken maar niet geheel tot verdwijnen brengen.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een goede reactie verkregen met eveneens een sterke richtingsvoorkeur naar rechts (85%). De rotatoire prikkel doorbreekt de spontane alternering dus wel volledig.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests.
De nystagmus heeft niet altijd een zuivere zaagtandvorm, pendel- en boogvormen komen eveneens voor.
Calorische stimulatie doorbreekt wel de spontane alternering maar kan deze niet geheel doen verdwijnen, rotatoire stimulatie kan dat wel.
- Bij *open ogen* wordt overwegend een pieknystagmus geregistreerd; de optokinetische nystagmus naar rechts is geïnverteerd.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt voor beide oren een normale curve gevonden.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertypering:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;
 3. de nystagmus heeft geen zuivere zaagtandvorm;
 4. calorische stimulatie doorbreekt de spontane alternering niet geheel en
 5. rotatoire stimulatie onderdrukt de spontane alternering volledig.
- Patiënte heeft geen klachten van haar nystagmus;
- De bevindingen komen verregaand overeen met die bij patiënt 2.

Patiënt 5

Anamnese

Patiënt is een 51-jarige kolensjouwer, die de KNO-arts bezocht wegens klachten over de neuspassage. Deze bleken te berusten op een septumperforatie van onbekende origine (luesserologie negatief). Bij het routine-onderzoek viel een sterke nystagmus op. Desgevraagd deelde patiënt mede dat dit een aangeboren afwijking was; dat had hij vroeger al van zijn ouders gehoord. De afwijking komt in de familie verder niet voor. Voor deze oogtrillingen kreeg hij indertijd van de oogarts een bril, maar daar vond hij geen baat bij. Het linker oog is lui en hij ziet voornamelijk met het rechter oog. Lezen is voor hem vrijwel onmogelijk: de letters dansen heen en weer. TV kijken gaat goed wat betreft het beeld, een ondertiteling verdwijnt na langer kijken. In een spiegel ziet patiënt zijn ogen niet bewegen. Hij staat reeds jaren onder controle van de cardioloog wegens een coronaire ziekte.

ENG-onderzoek

Reeds direct bij de ijking valt een sterke nystagmus op met zadelvorming in de langzame fase (zie fig. 1a). Door deze zeer sterke nystagmus is een nauwkeurige ijking onmogelijk. Deze nystagmus is de ene keer naar rechts gericht, een andere keer naar links.

A) Ogen dicht

Zodra patiënt de ogen sluit verdwijnt deze zadelnystagmus; dan wordt een grillig verlopend nystagmuspatroon geregistreerd: een grofslagige zaagtand-nystagmus, afgewisseld met een onregelmatig optredende pendelnystagmus die een duur heeft van 2-20 sec. (zie fig. 1). De snelheid van de zaagtand-nystagmus wisselt sterk, variërend van 2° - 100° /sec. Ondanks het grillige patroon is een duidelijke fasering te onderscheiden: periodes met nystagmus naar links en nystagmus naar rechts wisselen elkaar af. Nu eens wisselt de nystagmus van richting zonder pauze, dan weer wordt een duidelijke pauze gevonden; de pauzeduur wisselt van 0-9 sec.

Het patroon van de nystagmus wordt in geen enkel opzicht beïnvloed door verandering in positie van de patiënt en ook niet door provocatietests.

De duur van een nystagmusperiode naar links varieert van 95-337 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links wisselt van 0,3-3,1 slagen/sec. en de snelheid varieert van 2° - 100° /sec.

Een nystagmusperiode naar rechts duurt 92-221 sec. en de frequentie van de nystagmus naar rechts varieert van 0,1-1,4 slagen/sec.; de snelheid varieert van 2° - 40° /sec.

Registraties van patiënt 5 (P5); zie tekst

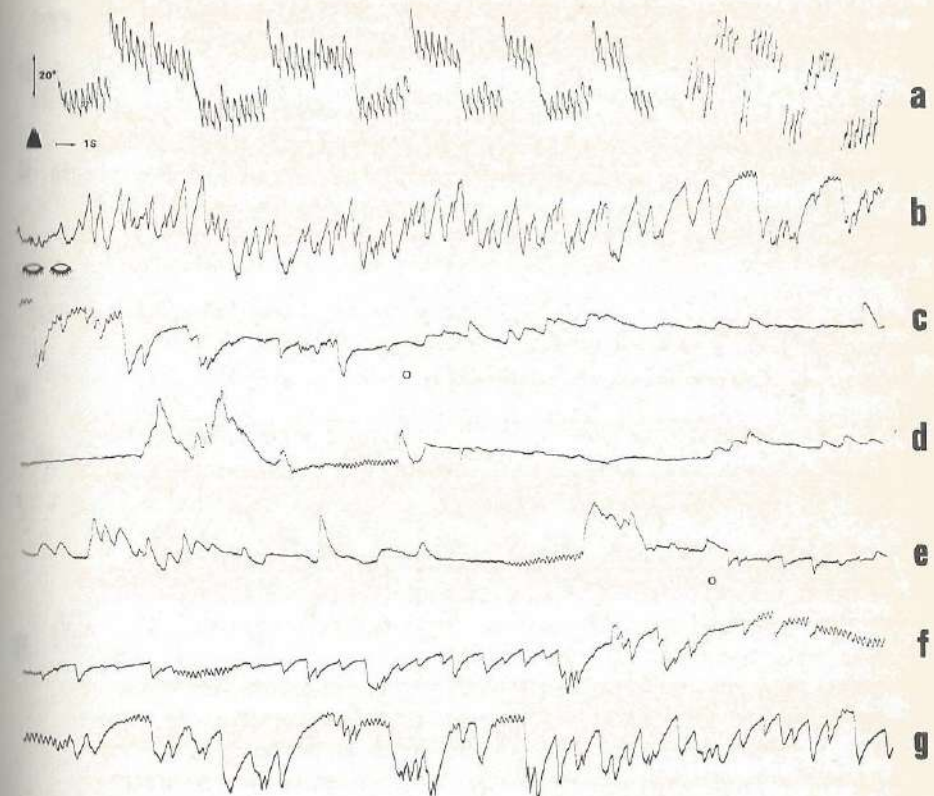


Fig. 1.

B) Ogen open

Zodra patiënt de ogen opent, verschijnt direct weer de sterke zadelnystagmus. Deze heeft een zeer regelmatig patroon in tegenstelling tot de nystagmus bij gesloten ogen.

Bij alle onderzoeken met open ogen (fixatie, blikrichting, optokinetische stimulatie en slingerproef) wordt eenzelfde nystagmus geregistreerd: een zadelvormige nystagmus, waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 2 en 3). De snelheid van deze nystagmus bedraagt 110° /sec. en vermindert alleen gedurende enige seconden als de richting van de nystagmus wisselt. Er is geen crescendo of decrescendo te onderscheiden. De wisseling van richting kan abrupt geschieden, maar er kan ook een pauze worden geregistreerd, waarbij

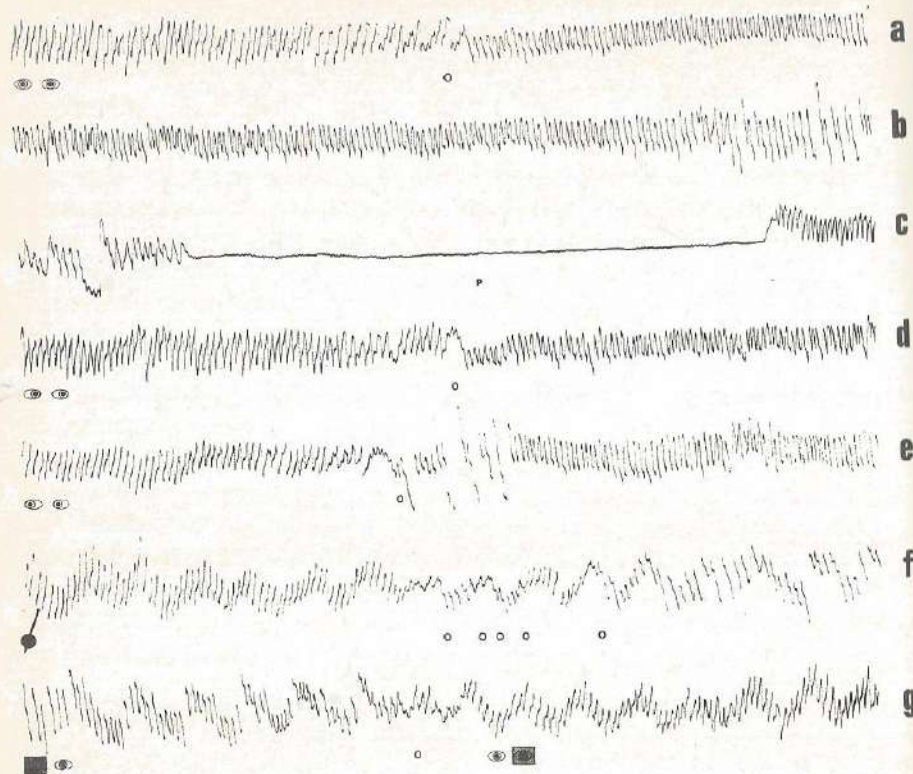


Fig. 2.

de ogen gedurende enige seconden tot bijna een halve minuut stilstaan (zie fig. 2a en 2c). Ook wordt gezien dat, alvorens de nystagmus definitief van richting wisselt, enige nystagmuslagen reeds "op proef" de andere richting hebben (zie fig. 2b en 3e).

Bij de slingerproef wordt nimmer een stilstand van de ogen geregistreerd bij het wisselen van de nystagmusrichting, wel een afnemen van snelheid en frequentie van de nystagmus gedurende enige seconden (zie fig. 2f en 2g).

Optokinetische stimulatie heeft geen enkele invloed op de richting, frequentie of snelheid van de spontaan alternerende nystagmus (zie fig. 3).

De duur van de nystagmusperiodes naar links varieert van 82-215 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links is 3,3-4,3 slagen/sec.

De duur van de nystagmusperiodes naar rechts varieert van 104-760 sec. en de frequentie van de nystagmus naar rechts bedraagt 3-4,5 slagen/sec.

C) Bij het *calorische onderzoek* wordt eenzelfde nystagmuspatroon gevonden

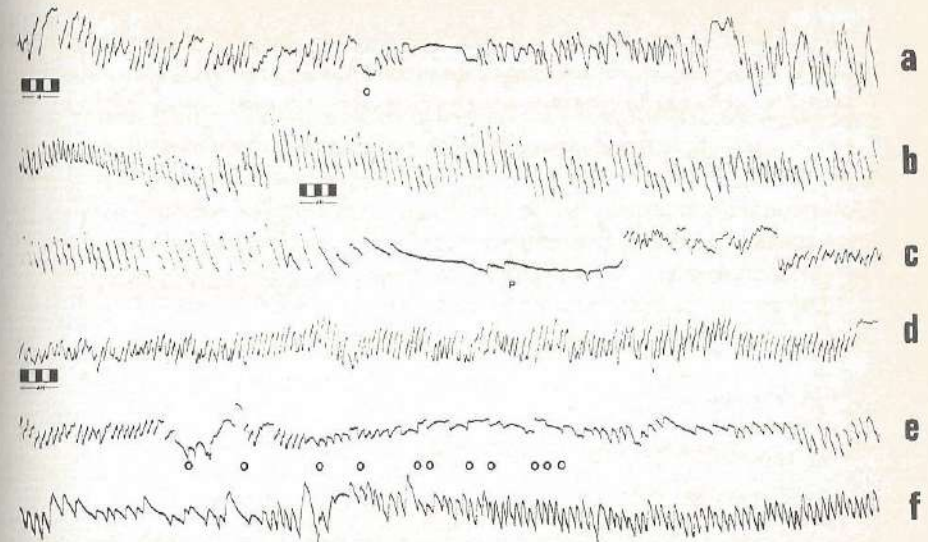


Fig. 3.

als bij het onderzoek met gesloten ogen zonder stimulatie; de periodes met pendelnystagmus nemen hierbij toe in aantal en duur. Aangezien er geen verschil wordt gevonden bij de vier calorisaties is de calorische prikkelbaarheid van de labyrinten niet te beoordelen.

D) Ook bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een beeld gevonden zoals bij de andere onderzoeken met gesloten ogen; wel is er enige invloed van de rotatieprikkel merkbaar omdat de duur van de nystagmusperiodes sterk wordt bekort.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een grillig verlopend nystagmuspatroon geregistreerd, waarbij de richting van de nystagmus regelmatig wisselt. De snelheid van deze zaagtandnystagmus varieert sterk, evenals de frequentie. Naast de zaagtandnystagmus wordt achter gesloten ogen ook een pendelnystagmus geregistreerd.

De stabiliteit van de spontane alternatie maakt het onmogelijk een uitspraak te doen omtrent de prikkelbaarheid van de labyrinten.

- Bij *open ogen* wordt een sterke zadelnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door enige prikkel van buitenaf.

Het patroon van deze nystagmus is zeer regelmatig.

Verloop

- Deze patiënt werd gedurende een periode van 5 jaar regelmatig gevolgd: de bevindingen van het ENG bleven tot in details volkomen identiek.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertypering:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering zowel bij open als bij gesloten ogen;
 3. bij gesloten ogen heeft de nystagmus niet altijd een zaagtandvorm en is het verloop grillig.
 4. bij open ogen is de nystagmus bijzonder regelmatig en
 5. calorische en rotatoire stimulatie kan de spontane alternering niet doorbreken.
- De onderzochte heeft van de nystagmus weinig last behalve met lezen.

*Patiënt 6**Anamnese*

Patiënte is een 29-jarige huisvrouw, onder controle van de gynaecoloog voor haar derde graviditeit (26 weken). Zij heeft sinds vele jaren hoofdpijnklaften en sedert het begin van deze zwangerschap vage duizeligheidsklachten met beiderzijds oorsuizen. Volgens de echtgenoot heeft patiënte reeds vele jaren "schokkende" ogen. De gynaecoloog verwees haar naar de neuroloog.

Neurologisch onderzoek

- Spontane nystagmus, 3^e graads naar rechts en 2^e graads naar links, echter soms onregelmatig en moeilijk naar richting te benoemen;
- Afgezien van deze nystagmus geen neurologische afwijkingen;
- EEG: geen afwijkingen.

Röntgenonderzoek

- Volgens Stenvers: geen afwijkingen.

*ENG-onderzoek**A) Ogen dicht*

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van deze wisselingen en het patroon van de nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests. De periodes met nystagmus in tegengestelde richting gaan vrijwel direct in elkaar over met een pauzeduur variërend van 0-2 sec. (zie fig. 1c en 1f).

De nystagmus naar links en naar rechts verschillen nauwelijks van elkaar: de duur van een periode met nystagmus naar links komt overeen met de duur van een periode met nystagmus naar rechts en varieert van 94-200 sec.

De frequentie van de nystagmus naar links varieert van 1,2-2,4 slagen/sec. en de snelheid van 2°-20°/sec.

De frequentie en snelheid van de nystagmus naar rechts verschillen weinig van die van de nystagmus naar links en bedragen respectievelijk 1-2,6 slagen/sec. en 3°-21°/sec.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt een zaagtandnystagmus naar links gevonden met een snelheid van circa 11°/sec. en een frequentie van 4 slagen/sec. (zie fig. 2a).

Wenden van de blik naar links doet deze nystagmus toenemen in snelheid tot 14°/sec. en frequentie tot 4,5 slagen/sec. (zie fig. 2a). Bij wenden van de blik

Registraties van patiënt 6 (P6); zie tekst

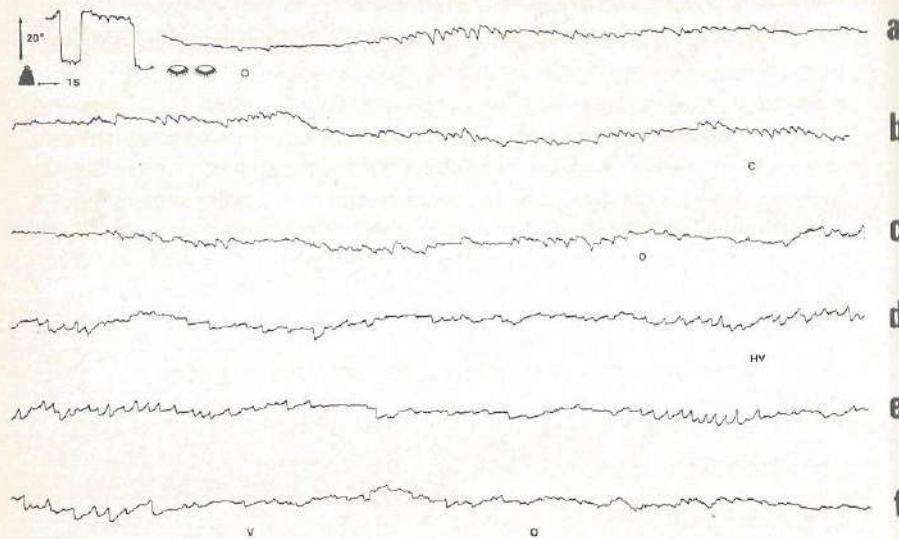


Fig.1.

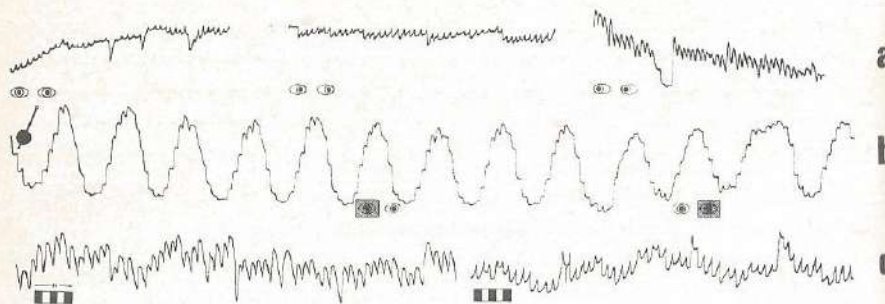


Fig.2.

naar rechts zien wij een sterke zaagtandnystagmus naar rechts met een snelheid van circa $50^\circ/\text{sec.}$ en een frequentie van 4,5 slagen/sec. (zie fig. 2a).

De curve bij de slingerproef geeft een fraaie sinusbeweging te zien waarop bij volgen in beide richtingen nystagmuslagen zijn gesuperponeerd (zie fig. 2b). Geen verschil wordt gevonden bij volgen met beide ogen tezamen en elk oog afzonderlijk, en ook niet bij volgen naar links en naar rechts.

Optokinetische stimulatie in horaire richting geeft een fraaie zaagtandnystagmus naar rechts, waarvan de richting echter dezelfde is als die van de optokinetische prikkel: inversie van de optokinetische nystagmus naar links (zie fig.

2c). Stimulatie in anti-horaire richting geeft een zaagtandnystagmus naar links met neiging tot de boogvorm: inversie van de optokinetische nystagmus naar rechts met neiging tot verandering van de slagvorm in een cycloïde vorm (zie fig. 2c). De optokinetische nystagmus is dus naar beide zijden geïnverteerd.

C) Bij het *calorische onderzoek* worden beiderzijds goed en gelijk prikkelbare labyrinten gevonden en geen richtingsvoorkeur van de nystagmus; de spontane alternering wordt volledig onderdrukt.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt ook een normale en symmetrische response verkregen.

Samenvatting ENG bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests. De nystagmus heeft in beide richtingen dezelfde duur, snelheid en frequentie. Calorische en rotatoire stimulatie geven volstrekt normale en symmetrische reacties.
- Bij *open ogen* wordt voornamelijk een zaagtandnystagmus geregistreerd, waarvan de richting overeenkomt met de blikrichting. De curve bij de slingerproef verloopt naar beide zijden saccadisch door superpositie van de zaagtandnystagmus. De optokinetische nystagmus is naar beide zijden geïnverteerd.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt voor beide oren een normale curve gevonden.

Verloop

- Circa 1 jaar later werd het ENG-onderzoek herhaald: de bevindingen bleven volstrekt identiek.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertyping:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;
 3. alternering volledig onderdrukt door calorische en rotatoire stimulatie.
- Geen verband tussen de gevonden nystagmus en de duizeligheidsklachten van patiënte; deze reageerden gunstig op Torecano[®] en Librium[®].

Patiënt 7

Anamnese

Patiënte is een 64-jarige administratief medewerkster op een bibliotheek, van wie reeds lang bekend is dat zij een congenitale nystagmus heeft. Zij heeft nooit klachten gehad van deze nystagmus, wel draagt zij vanaf haar 6^e jaar een bril. Door een duizeling was zij van de trap gevallen en de huisarts verwees haar naar de afdeling evenwichtsonderzoek van het WG omdat patiënte na deze val duizeligheidsklachten hield.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert (zoals P6 fig. 1); het ritme van deze wisselingen en het patroon van de nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests. Tussen de periodes met nystagmus in een aan elkaar tegengestelde richting worden pauzes gezien waarvan de duur varieert van 0-5 sec.

De periodes met nystagmus naar links en naar rechts zijn vrijwel symmetrisch. De duur van de nystagmus naar links varieert van 165-325 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links wisselt van 1,3-2,2 slagen/sec. en de snelheid van 3°-15°/sec.

De duur van de nystagmusperiodes naar rechts varieert van 152-312 slagen/sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts wisselt van 1,1-2,4 slagen/sec. en de snelheid van 3°-18°/sec.

Behoudens de duur van de nystagmusperiodes komen de bevindingen verregaand overeen met die bij patiënt 6.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt, zoals bij patiënt 6, een zaagtandnystagmus naar links gevonden met een snelheid van circa 9°/sec. en een frequentie van 3 slagen/sec. (zoals P6 fig. 2a).

Ook deze patiënte heeft een blikrichtingnystagmus naar beide zijden waarvan de richting overeenkomt met de blikrichting: wenden van de blik naar links doet de fixatienystagmus toenemen in snelheid tot 12°/sec. en in frequentie tot 4 slagen/sec. (zoals P6 fig. 2a). Bij wenden van de blik naar rechts wordt een sterke zaagtandnystagmus naar rechts geregistreerd met een snelheid van circa 50°/sec. en een frequentie van 4,5 slagen/sec. (zoals P6 fig. 2a).

Bij de slingerproef wordt een curve gevonden, geheel vergelijkbaar met die van patiënt 6: een fraaie sinuscurve waarop bij volgen in beide richtingen nystagmusslagen zijn gesuperponeerd; geen verschil bij volgen met beide ogen teza-

men en elk oog afzonderlijk, noch bij volgen naar links en naar rechts (zoals P6 fig. 2b).

Optokinetische stimulatie in horaire en anti-horaire richting geeft een fraaie zaagtandnystagmus met een richting tegengesteld aan die van de optokinetische prikkel: de optokinetische nystagmus verloopt dus normaal.

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar met een sterke richtingsvoorkeur naar rechts (ca. 50%). Bij alle 4 calorisaties worden wel groepjes nystagmusslagen geregistreerd met een richting tegengesteld aan die van de calorisch opgewekte nystagmus (zoals P4 fig. 3). Calorische stimulatie kan de spontane alternering dus wel doorbreken maar niet geheel tot verdwijnen brengen.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een goede reactie verkregen met eveneens een sterke richtingsvoorkeur naar rechts (70%). De rotatietest doorbreekt de spontane alternering dus wel volledig.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests. De nystagmus heeft in beide richtingen een zelfde duur, frequentie en snelheid. Calorische stimulatie doorbreekt wel de spontane alternering maar kan deze niet geheel doen verdwijnen; rotatoire stimulatie kan dat wel. Beide prikkelingsproeven brengen een sterke richtingsvoorkeur naar rechts aan het licht.
- Bij *open ogen* wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting overeenkomt met de blikrichting. Door superpositie van deze nystagmus verloopt de curve bij de slingerproef naar beide zijden gesaccadeerd. De optokinetische nystagmus heeft een normaal verloop.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt voor beide oren een normale drempel gevonden met een licht perceptief verlies in de hoge tonen.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertypering:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;

3. calorische stimulatie onderdrukt de spontane alternering niet geheel en
 4. rotatoire stimulatie onderdrukt de spontane alternering volledig.
- Geen verband tussen de duizeligheidsklachten en de gevonden nystagmus; de sterke richtingsvoorkeur wijst vermoedelijk op een centrale afwijking zoals atherosclerosis cerebri.

Patiënt 8

Anamnese

Patiënt is een 21-jarige dienstplichtige militair, bij wie als toevalsbevinding een nystagmus werd ontdekt. Hij heeft geen klachten over duizeligheid of vermindering van de gehoorscherpheid. Desgevraagd deelde hij mee dat zijn zuster ook "vreemde oogbewegingen" had (zie patiënt 9).

ENG-onderzoek

Reeds direct bij de ijking wordt een sterke nystagmus zichtbaar waardoor een nauwkeurige ijking niet goed mogelijk is (zie fig. 1a).

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van deze wisselingen en het patroon van de nystagmus wordt volstrekt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests.

De nystagmus kan abrupt van richting wisselen (zie fig. 1d) of na een korte pauze waarin geen nystagmus wordt geregistreerd (zie fig. 1b-c); de pauzeduur varieert van 0-3 sec.

De duur van de nystagmusperiodes naar links wisselt van 57-250 sec.; de frequentie en snelheid van de nystagmus naar links zijn duidelijk hoger dan die van de nystagmus naar rechts en bedragen respectievelijk 2,3-2,5 slagen/sec. en 5° - 65° /sec.

De duur van de nystagmusperiodes naar rechts wisselt van 31-154 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts bedraagt 1,2-1,5 slagen/sec. en de snelheid bedraagt 5° - 25° /sec.

Het patroon van de nystagmus, zowel van die naar links als naar rechts, verloopt onregelmatig zonder enige invloed van buitenaf. De nystagmus naar links overheerst de nystagmus naar rechts zowel in duur, frequentie als snelheid.

B) Ogen open

Bij fixeren wordt een zaagtandnystagmus naar rechts geregistreerd met een snelheid van 8° /sec. en een frequentie van 2,2 slagen/sec. (zie fig. 2a).

Naar beide zijden wordt een blikrichtingnystagmus gevonden waarvan de richting overeenkomt met de blikrichting: wenden van de blik naar links wekt een sterke zaagtandnystagmus naar links op met een snelheid tot 70° /sec. en een frequentie van 5 slagen/sec. (zie fig. 2a). Bij wenden van de blik naar rechts, wordt een minder sterke zaagtandnystagmus naar rechts geregistreerd met een snelheid tot circa 40° /sec. en een frequentie van 3,2 slagen/sec. (zie fig. 2a). Bij de slingerproef wordt een goede sinuscurve geregistreerd met hierop bij

Registraties van patiënt 8 (P8); zie tekst

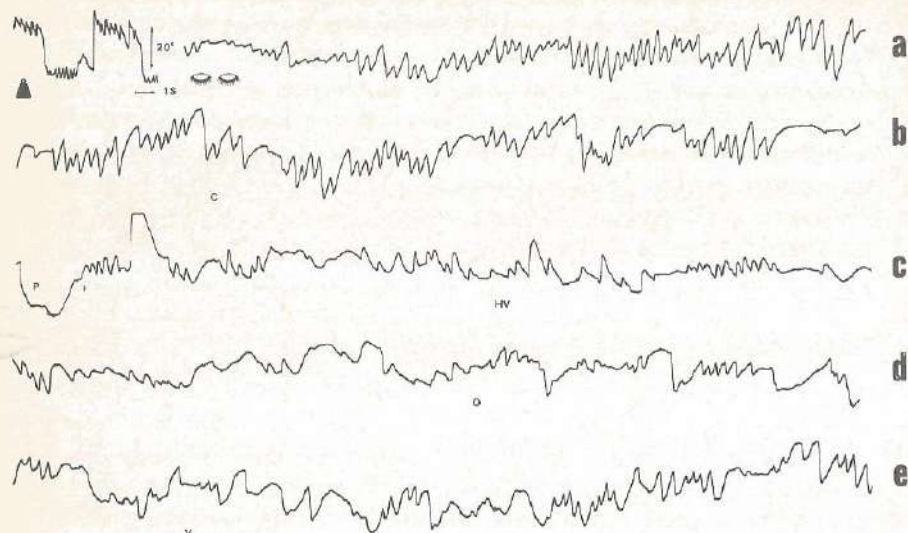


Fig.1.

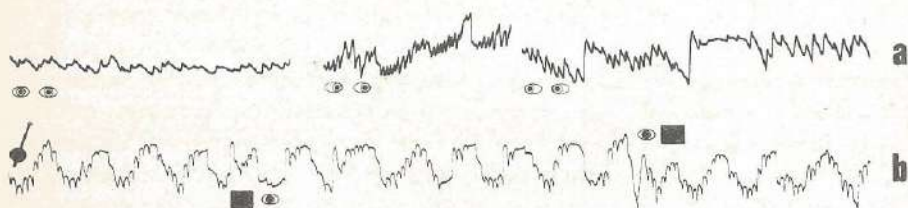


Fig.2.

volgen in beide richtingen een nystagmus gesuperponeerd: geen verschil in registratie bij volgen met beide ogen tezamen en elk oog afzonderlijk, noch bij volgen naar links en naar rechts (zie fig. 2b).

Bij optokinetische stimulatie ontstaat in beide richtingen een fraaie zaagtandnystagmus, maar de richting komt overeen met de richting van de optokinetische prikkel: de optokinetische nystagmus is naar beide zijden geïnverteerd.

C) Bij het calorische onderzoek zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar en er is geen richtingsvoorkeur van de nystagmus; de spontane alternering wordt volledig onderdrukt.

D) Ook bij het torsieschommelonderzoek wordt een goede en symmetrische response verkregen.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests. De nystagmus naar links overheerst de nystagmus naar rechts. Calorische en rotatoire stimulatie geven volstrekt normale en symmetrische reacties.
- Bij *open ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting overeenkomt met de blikrichting. De slingerproef geeft een naar beide zijden vrijwel symmetrisch gesaccedeerde curve door superpositie van deze nystagmus op de sinuscurve. De optokinetische nystagmus is in beide richtingen geïnverteerd.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertyping:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;
 3. alternering volledig onderdrukt door calorische en rotatoire stimulatie.
- Patiënt ondervindt geen hinder van zijn nystagmus.

Patiënt 9

Anamnese

Patiënte is een 19-jarige verpleegster, van wie reeds lang bekend is (van kinds-been af) dat zij "schokkende" ogen heeft. Zij ondervindt hiervan geen enkele hinder en heeft evenmin klachten over duizeligheid of gehoorverlies. Zij is een zuster van patiënt 8.

ENG-onderzoek

De bevindingen bij deze patiënte komen verregaand overeen met die van haar broer (patiënt 8): alleen kwantitatieve verschillen worden gevonden, géén kwalitatieve.

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positiënystagmus wordt een zaagtand-nystagmus gevonden, waarvan de richting regelmatig omkeert (zoals P8 fig. 1); het ritme van de wisselingen en het patroon van de nystagmus wordt ook bij deze patiënte niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests. De pauzes hebben eveneens een duur, variërend van 0-3 sec.

In duur, frequentie en snelheid worden slechts geringe verschillen gevonden in vergelijking met de nystagmus van patiënt 8.

De duur van de nystagmusperiodes naar links wisselt van 65-210 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links bedraagt 2-2,5 slagen/sec. en de snelheid van de nystagmus naar links bedraagt 6° - 47° /sec.

De duur van de nystagmusperiodes naar rechts varieert van 35-165 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts is 1,1-1,7 slagen/sec. en de snelheid bedraagt 7° - 39° /sec.

De nystagmus naar links overheerst ook bij deze patiënte die naar rechts, zij het in mindere mate dan bij haar broer.

B) Ogen open

Bij fixeren vinden wij een zaagtandnystagmus naar rechts met een snelheid van 9° /sec. en een frequentie van 2 slagen/sec. (zoals P8 fig. 2a).

Naar beide zijden wordt een blikrichtingnystagmus geregistreerd waarvan de richting overeenkomt met de blikrichting: bij wenden van de blik naar links een sterke zaagtandnystagmus naar links met een snelheid van circa 65° /sec. en een frequentie van 4,5 slagen/sec. (zoals P8 fig. 2a); bij wenden van de blik naar rechts een minder sterke zaagtandnystagmus naar rechts met een snelheid van 45° /sec. en een frequentie van 3 slagen/sec. (zoals P8 fig. 2a).

Bij de slingerproef wordt een naar beide zijden saccadisch verlopende curve geregistreerd door superpositie van nystagmusslagen op de sinuscurve; een verschil in registratie bij volgen met beide ogen tezamen en elk oog afzonder-

lijk wordt niet gevonden, evenmin als bij volgen naar links en naar rechts. Deze curve is identiek aan die van patiënt 8 (zie P8 fig. 2a).

Bij deze patiënte is de optokinetische nystagmus eveneens naar beide zijden geïnverteerd zonder dat de zaagtandnystagmus verandert in een meer cycloïde vorm.

C) Bij het *calorische onderzoek* worden goede reacties verkregen zonder spontane alternering van de nystagmus. Beide labyrinten zijn calorisch goed en gelijk prikkelbaar en er is geen richtingsvoorkeur van de nystagmus.

D) *Rotatoire stimulatie* geeft ook een goede reactie, maar er blijkt een richtingsvoorkeur naar rechts van bijna 30% te bestaan.

Samenvatting ENG-bevindingen

De bevindingen komen kwalitatief volkomen overeen met die van de broer van patiënte, patiënt 8, slechts geringe kwantitatieve verschillen worden gevonden in duur, frequentie en snelheid van de nystagmus.

Voorts wordt bij het torsieschommelonderzoek een randpathologische richtingsvoorkeur naar rechts gevonden.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertypering:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;
 3. alternering volledig onderdrukt door calorische en rotatoire stimulatie.
- Patiënte ondervindt geen hinder van haar nystagmus.

Patiënt 10

Anamnese

Patiënt is een 45-jarige huisschilder, die de neuroloog consulteerde wegens aanvallen van zweverigheid en onzekere gevoelens, die reeds jarenlang bestonden maar de laatste maanden sterk waren toegenomen. Er waren geen klachten over het gehoor.

Neurologisch onderzoek

- Grofslagige nystagmus naar beide richtingen en een 2° graads nystagmus bij kijken naar rechts; convergerende nystagmus bij kijken naar omhoog;
- Verder geen duidelijke neurologische afwijkingen;
- Liquor, EEG en Echo: geen afwijkingen.

Röntgenonderzoek

- Schedel: impressiones digitatae;
- Cervicale wervelkolom: osteochondrosis cervicalis;
- Volgens Stenvers: geen afwijkingen;
- Pneumo-encephalografie: geen afwijkingen;
- Vertebralisangiografie: geen afwijkingen.

Oogheelkundig onderzoek

- Diplopie bij kijken naar midden-boven en naar links-boven; het linker oog blijft dan iets achter;
- Geen afwijkingen aan de oogspieren of de oogzenuwen.

Neurochirurgisch onderzoek

- Geen nieuwe gezichtspunten.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1). De frequentie en de snelheid van de nystagmus nemen in een bepaalde richting eerst toe, bereiken daarna een hoogtepunt, en nemen vervolgens weer af. Na een korte pauze waarin geen nystagmus wordt geregistreerd, herhaalt zich deze cyclus, waarbij dan de nystagmus een richting heeft tegengesteld aan die in de periode daarvoor. Duidelijk zijn dus een crescendo en een decrescendo te onderscheiden. De duur van de pauzes varieert van 2-6 sec. Het regelmatige ritme van de opeenvolgende nystagmusperiodes wordt niet beïnvloed door verandering van positie of door provocatietests.

Registraties van patiënt 10 (P10); zie tekst

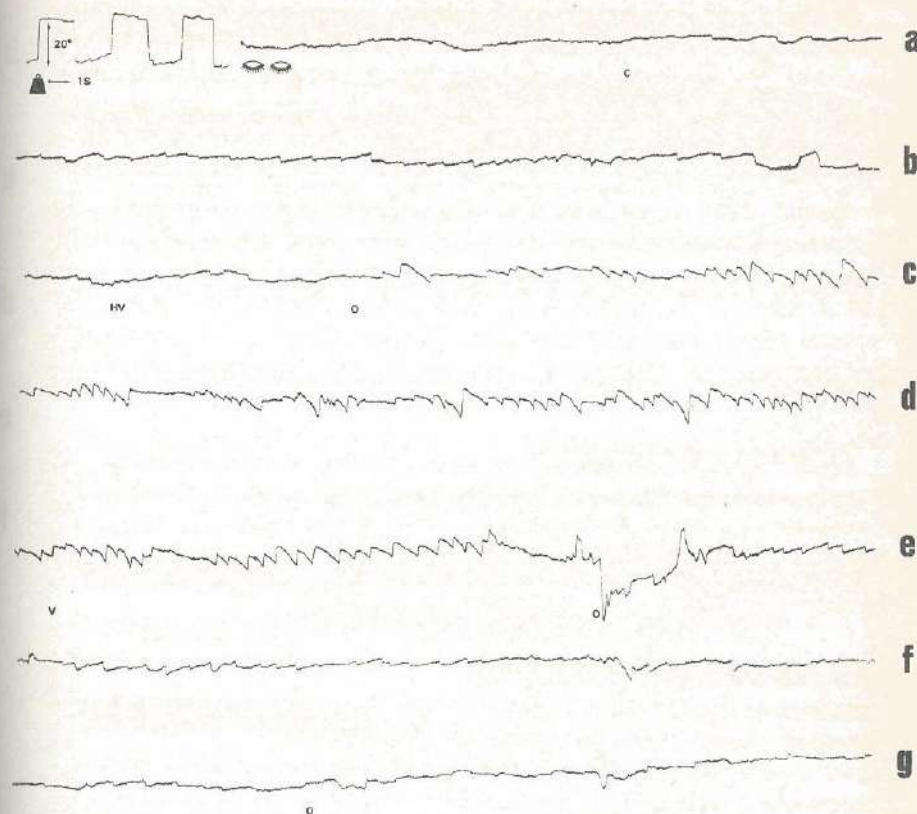


Fig.1.

De duur van een nystagmusperiode naar links varieert van 44-106 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links wisselt van 0,6-1 slag/sec. en de snelheid varieert van 1°-6°/sec.

De duur van een nystagmusperiode naar rechts varieert van 58-201 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts wisselt van 0,6-1,3 slagen/sec. en de snelheid varieert van 2°-17°/sec. De nystagmusperiode naar rechts wordt dus gekenmerkt door een langere duur, een iets hogere frequentie en een hogere snelheid van de nystagmus.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt een geringe zaagtandnystagmus naar links geregistreerd met

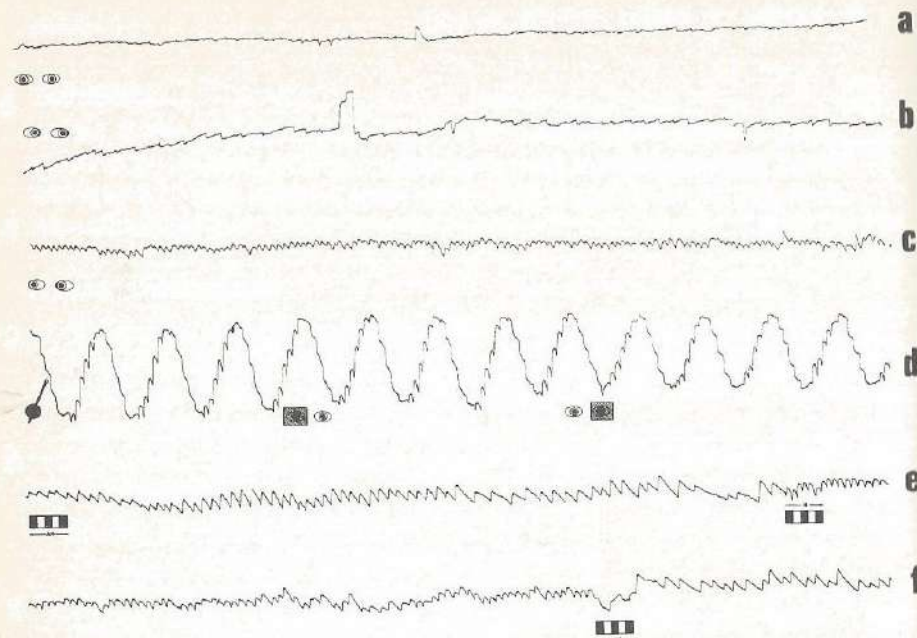


Fig.2.

een snelheid van 1° - 2° /sec. en een frequentie van 2 slagen/sec. Deze nystagmus heeft een regelmatig patroon (zie fig. 2a).

Als patiënt de blik naar links wendt wordt een blikrichtingnystagmus geregistreerd: een zaagtandnystagmus naar links met een snelheid van 3° - 5° /sec. en een frequentie van 1,5 slagen/sec. (zie fig. 2b). Bij wenden van de blik naar rechts zien wij een blikrichtingnystagmus naar rechts met een grotere snelheid en frequentie maar ook blijft de zuivere zaagtandvorm niet geheel en al gehandhaafd: de top van de zaagtand is niet scherp meer maar heeft een afgerond aspect; de zaagtandnystagmus wordt meer cycloïde (boogtype). De snelheid bedraagt 15° /sec. en de frequentie 3,5 slagen/sec. (zie fig. 2c).

Bij de slingerproef verlopen de oogvolgbewegingen in beide richtingen gesaccadeerd, bij volgen naar rechts veel meer dan bij volgen naar links. Duidelijk is hierbij een nystagmus gesuperponeerd op de sinuscurve. De registraties tonen geen verschil bij volgen met beide ogen tezamen of bij het volgen met elk oog afzonderlijk (zie fig. 2d).

De optokinetische nystagmus naar links is geïnverteerd: stimulatie in antihorizontale richting geeft een fraaie regelmatige zaagtandnystagmus naar rechts; bij stimulatie in horizontale richting wordt geen zaagtandnystagmus naar links geregistreerd maar eveneens een nystagmus naar rechts die bovendien nog een meer cycloïde vorm heeft (zie fig. 2e en 2f).

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar. Er wordt ook geen richtingsvoorkeur van de nystagmus gevonden.

D) Ook bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een normale, goede en symmetrische response verkregen.

Samenvatting ENG-bevindingen

— Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert; het regelmatige ritme van deze alternerende nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering van positie of provocatietests.

De nystagmusperiodes worden gekenmerkt door een duidelijk crescendo en decrescendo, en worden van elkaar gescheiden door een kortdurende pauze.

Calorische en rotatoire stimulatie geven volledig normale reacties zonder dat iets blijkt van alternerende nystagmus.

— Bij *open ogen* wordt het typische beeld gevonden van de congenitale nystagmus; deze diagnose wordt gesteund door de gelijke prikkelbaarheid van de labyrinten.

Audiologisch onderzoek

— Aan het rechter oor vinden wij op het toonaudiogram een gering perceptief verlies in de hoge tonen (tot 30 dB).

Bespreking en verloop

— Patiënt heeft een congenitale nystagmus alternans. Zijn duizeligheidsklachten houden hiermede geen verband; deze zijn te verklaren uit de gevonden röntgenafwijkingen van de halswervelkolom en uit zijn beroep als huisschilder.

— Met Nozinan[®] konden zijn klachten gunstig worden beïnvloed.

Conclusie

— Nystagmus alternans van het congenitale type;

— Ondertyping:

1. motor-defect type congenitale nystagmus;
2. alternering alleen bij gesloten ogen;
3. alternering verdwijnt bij calorische en rotatoire stimulatie.

Patiënt 11

Anamnese

Patiënt is een 34-jarige chemicus, die sinds een half jaar klaagt over hoofdpijn en duizelingen. De gehoorscherpheid links is de afgelopen 10 jaar sterk verminderd en beide oren suizen af en toe. Voor zijn bijziendheid kreeg hij door de oogarts indertijd een bril voorgeschreven.

Neurologisch onderzoek

- Neurasthene en sensitieve man met een
- 1^e graads, fijnslagige, snelle nystagmus naar links en in zeer geringe mate ook naar rechts;
- Fors perceptief (?) gehoorverlies links;
- EEG licht diffuus gestoord zonder haardvormige afwijkingen.

De neuroloog verwees patiënt naar onze afdeling ter uitsluiting van een eventueel brughoekproces.

KNO-onderzoek

- Nystagmus zoals hiervoor beschreven;
- Stemvorkproeven worden wisselend aangegeven.

Röntgenonderzoek

- Volgens Schüller-Mayer-Stenvers: geen afwijkingen.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); deze richtingwisselingen worden niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests. De nystagmus wisselt van richting na een korte pauze waarin geen nystagmus wordt gezien (zie fig. 1b) of na een periode waarin de nystagmus één of meer slagen "op proef" de andere richting heeft, afgewisseld met één of meer slagen in de oude richting (zie fig. 1d). Ofschoon dit geen echte pauzes zijn, hebben wij deze overgangperiodes vóór de definitieve wisseling van richting toch tot de pauzes gerekend: de pauzeduur varieert van 1,2-40 sec.

Zowel de duur van de periodes als de frequentie en de snelheid van de nystagmus naar links verschillen slechts weinig van die van de nystagmus naar rechts. De duur van de nystagmusperiodes naar links wisselt van 51-240 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links varieert van 0,4-2,5 slagen/sec. en de snelheid van 3° - 21° /sec.

Registraties van patiënt 11 (P11); zie tekst

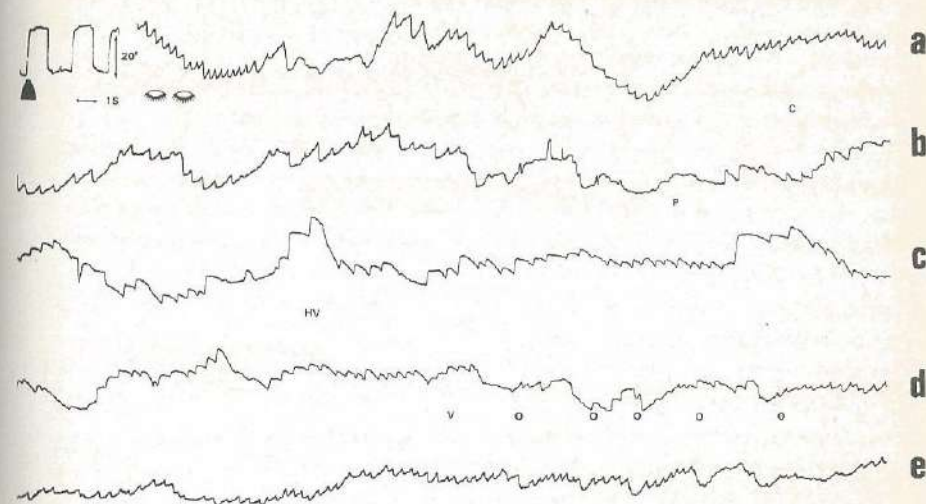


Fig. 1.

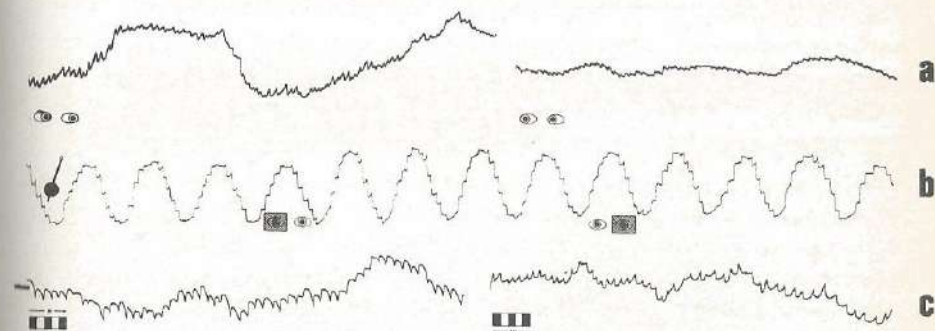


Fig. 2.

De duur van de nystagmusperiodes naar rechts wisselt van 42-230 sec.; de frequentie en snelheid van de nystagmus naar rechts variëren respectievelijk van 0,5-2,7 slagen/sec. en van 2° - 30° /sec.

Het patroon van de nystagmus, zowel naar links als naar rechts, verloopt onregelmatig zonder dat enige invloed van buitenaf kan worden vastgesteld.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt géén nystagmus geregistreerd.

Bij wenden van de blik naar links zien wij een zaagtandnystagmus naar links

met een frequentie van 4,3 slagen/sec. en een snelheid tot circa $20^\circ/\text{sec.}$ (zie fig. 2a). Wendt patiënt de blik naar rechts dan wordt een zaagtandnystagmus naar rechts geregistreerd met een frequentie van 5 slagen/sec. en een snelheid tot circa $10^\circ/\text{sec.}$ (zie fig. 2a).

Bij de slingerproef zien wij een fraaie sinuscurve, waarop zowel bij volgen naar links als naar rechts een nystagmus is gesuperponeerd. Bij volgen met beide ogen tezamen zowel als met elk oog afzonderlijk wordt eenzelfde registratie verkregen (zie fig. 2b).

Optokinetische stimulatie wekt in beide richtingen een nystagmus op waarvan de richting overeenkomt met die van de optokinetische prikkel: inversie van de optokinetische nystagmus in beide richtingen (zie fig. 2c). Bovendien is de vorm van de nystagmus geen zaagtand, maar heeft de optokinetische nystagmus in beide richtingen een cycloïde vorm (boogtype).

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar en wordt geen richtingsvoorkeur van de nystagmus gevonden.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt eveneens een goede reactie verkregen, met een richtingsvoorkeur naar rechts van 25%.

De spontane alternering wordt door calorische en rotatoire prikkels volledig onderdrukt.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests.
De nystagmus heeft in beide richtingen nagenoeg eenzelfde duur, frequentie en snelheid.
Calorische en rotatoire stimulatie onderdrukken de spontane alternering volledig; bij het rotatie-onderzoek wordt een randpathologische richtingsvoorkeur naar rechts gevonden (25%).
- Bij *open ogen* wordt geen fixatienystagmus gevonden, wel een blikrichting-nystagmus: een zaagtandnystagmus waarvan de richting overeenkomt met de richting van de blik.
De curve bij de slingerproef verloopt naar beide zijden gesaccadeerd door superpositie van deze nystagmus.
De optokinetische nystagmus is naar beide zijden geïnverteerd en van vorm veranderd.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt een normale drempel voor het rechter oor gevonden en links een geleidingsverlies van 40 dB.

- Op het spraakaudiogram is de maximale verstaanbaarheidsscore links 100% bij 100 dB versterking.
- Het Békésy-audiogram verloopt links volgens type I (geen cochleaire of retrocochleaire pathologie).

Verloop

- Hoofdpijn en duizelingen reageerden gunstig op Tryptizol[®] en Bellergal[®], evenals de tinnitus.
- De oorzaak van het geleidingsverlies blijft duister aangezien patiënt niets voelt voor een middenoorinspectie (otosclerose aan één kant?).
- Het audiovestibulaire en röntgenonderzoek is gedurende 3 jaar regelmatig herhaald: de bevindingen bleven volstrekt identiek.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertyping:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;
 3. alternering volledig onderdrukt door calorische en rotatoire stimulatie.

Patiënt 12

Anamnese

Patiënte is een 58-jarige huisvrouw, die al jaren last heeft van een doorlopend zweverig gevoel alsof zij dronken is. De laatste maanden is de gehoorscherppte van het rechter oor verminderd en dit oor suist. Reeds meer dan 30 jaar weet zij dat "haar ogen heen en weer schokken" en dat deze bewegingen sterk toenemen als zij zich druk maakt. Zij kreeg hiervoor indertijd een bril maar heeft nog steeds veel moeite met lezen en naaien; bovendien deelt zij desgevraagd mede dat "in het donker alles wat licht geeft beweegt" en dat zij bij recht vooruit kijken het hoofd naar rechts gedraaid houdt (b.v. bij TV-kijken). In de familie zijn geen andere personen bekend met dit soort oogbewegingen.

Patiënte werd in eerste instantie naar de neuroloog verwezen.

Neurologisch onderzoek

- 2° tot 3° graads middelslagige horizontale nystagmus, het meest uitgesproken bij kijken naar rechts met ook de snelle fase naar rechts;
- Corneareflex links lager dan rechts;
- Geleidingsslechthorendheid rechts;
- Romberg positief (naar rechts) en afwijking naar rechts bij het lopen;
- EEG: geen afwijkingen.

KNO-onderzoek

- Nystagmus zoals hiervoor beschreven;
- Otitis externa rechts.

Röntgenonderzoek

- Van schedel en schedelbasis: geen afwijkingen;
- Volgens Schüller-Mayer-Stenvers-Steenhuis: geen afwijkingen.

Oogheelkundig onderzoek

- AVOD: n.c. met S+ 2 1/2: 3/4;
- AVOS: n.c. met S+ 3: 3/4;
Leesadditie S+ 2 1/4;
- Beiderzijds een typische nystagmus, die veel gezien wordt als congenitale nystagmus.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positiennystagmus wordt een zaagtand-

Registraties van patiënt 12 (P12); zie tekst

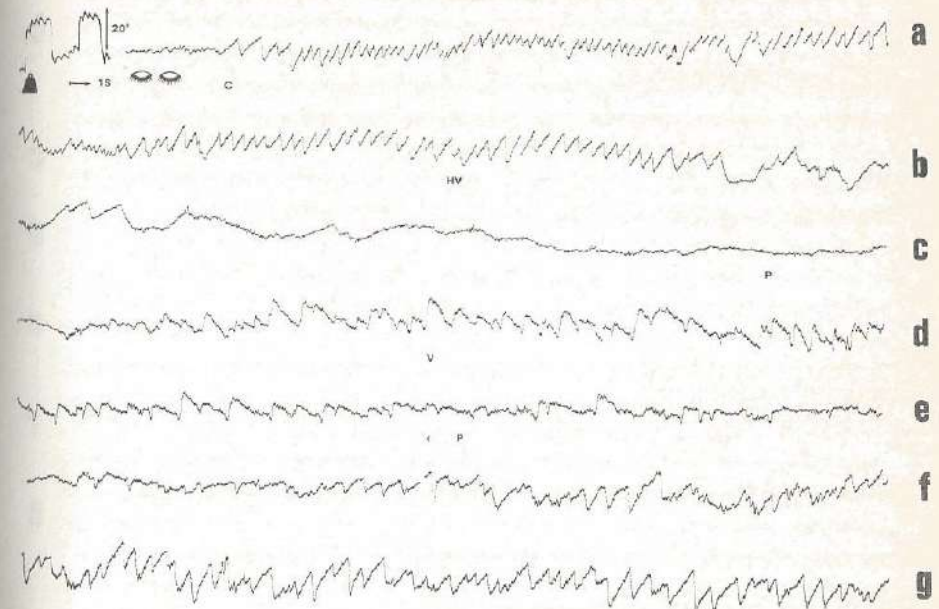


Fig. 1.

nystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van deze richtingwisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests; wel kan concentreren als "trigger" fungeren voor het manifest worden van de nystagmus of voor het sterker worden van een reeds manifeste nystagmus (zie fig. 1a: vóór concentreren een geringe nystagmus naar links, die toeneemt tijdens concentreren). De nystagmus wisselt van richting na een pauze waarin geen nystagmus wordt geregistreerd; de duur van deze pauzes varieert van 1-30 sec. (zie fig. 1c-d voor een lange, fig. 1e voor een korte pauze).

De periodes met nystagmus naar links hebben een duur van 90-130 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links varieert van 1,4-2,3 slagen/sec. en de snelheid varieert van 4°-35°/sec.

De periodes met nystagmus naar rechts hebben een duur van 51-79 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts varieert van 1-2,6 slagen/sec. en de snelheid varieert van 5°-40°/sec.

Beide nystagmusperiodes worden gekenmerkt door een crescendo en decrescendo van de nystagmus. De periodes met nystagmus naar links en naar rechts verschillen alleen in duur duidelijk van elkaar.

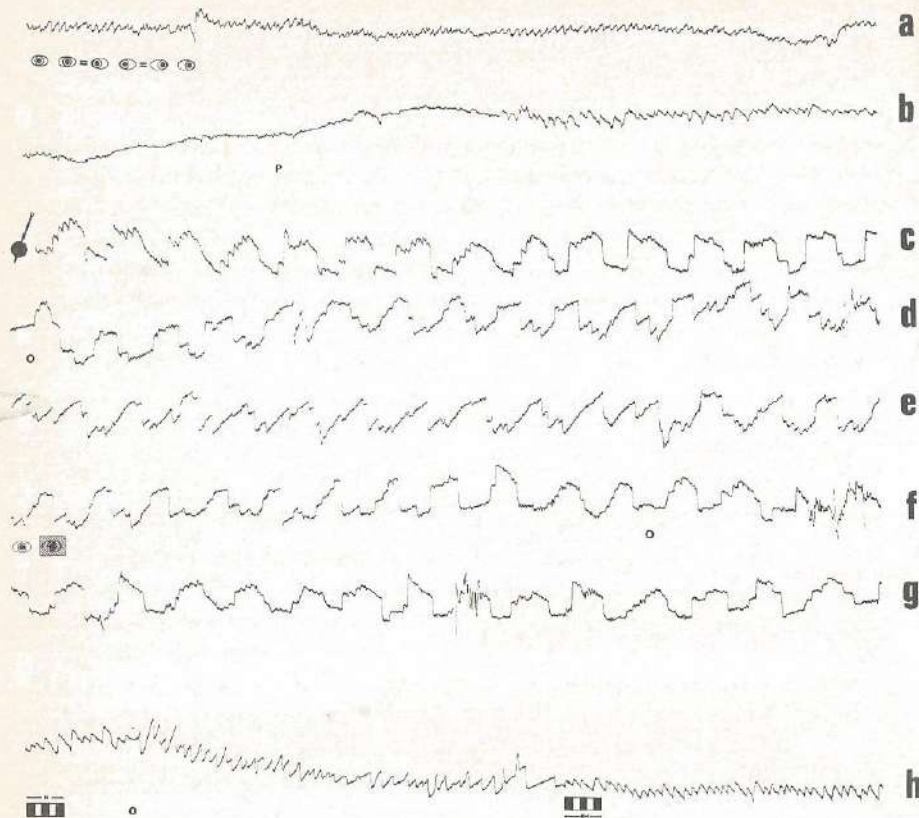


Fig. 2.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt eveneens een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 2a en 2b). De nystagmus wisselt van richting na een pauze van 15-20 sec. (zie fig. 2b).

De nystagmus naar links heeft een duur van 80-120 sec., een frequentie van circa 4 slagen/sec. en de snelheid varieert van 6° - 15° /sec. Een crescendo en decrescendo wordt hierbij niet gezien. Bij wenden van de blik naar rechts en naar links blijft dit nystagmuspatroon volstrekt ongewijzigd: de blikrichting heeft geen enkele invloed op richting, duur, frequentie, slagvorm of snelheid van de nystagmus; de duur van de pauzes blijft eveneens ongewijzigd.

Bij de slingerproef wordt een op de sinuscurve gesuperponeerde zaagtandnystagmus gevonden, waarvan de richting eveneens regelmatig wisselt (zie fig. 2c t/m 2g); hierbij worden geen pauzes geregistreerd (zie fig. 2d en 2f). De

duur van deze gesuperponeerde nystagmus naar links varieert van 80-120 sec. en van die naar rechts van 80-100 sec. Deze nystagmus heeft dus een gelijke duur als de fixatie- en blikrichtingnystagmus (zie fig. 2). Geen verschil in registratie wordt gevonden bij volgen naar links en naar rechts noch bij volgen met beide ogen tezamen of met één oog afzonderlijk.

Optokinetische stimulatie wekt in beide richtingen een zaagtandnystagmus op waarvan de snelheid pathologisch verminderd is (zowel naar links als naar rechts variërend van 6° - 25° /sec. Bovendien wordt een wisselende inversie gevonden in beide richtingen: nu eens komt de richting van de optokinetische nystagmus overeen met die van de optokinetische stimulus, dan weer is de richting van de optokinetische nystagmus tegengesteld aan die van de optokinetische prikkel, zonder enige regelmaat. De nystagmus behoudt hierbij wel de zaagtandvorm (zie fig. 2h). Pauzes worden ook nu niet gezien. Optokinetische stimulatie beïnvloedt derhalve wel het spontaan alternerende ritme van de nystagmus maar kan dit niet volledig onderdrukken.

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar, er is geen richtingsvoorkeur van de nystagmus. Bij alle 4 calorisaties evenwel worden regelmatig enige nystagmusslagen gezien in een richting tegengesteld aan die van de door calorische stimulatie opgewekte nystagmus (zoals P2 fig. 3 en P4 fig. 3). De spontane alternering wordt wel doorbroken maar niet volledig onderdrukt.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een goede en symmetrische reactie verkregen: de spontane alternering wordt nu volledig onderdrukt.

Samenvatting ENG-bevindingen

— Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests; wel kan concentreren als “trigger” fungeren voor het manifest maken, respectievelijk versterken van de nystagmus.

De nystagmus heeft in beide richtingen nagenoeg dezelfde snelheid en frequentie.

De nystagmusperiodes hebben een crescendo en decrescendo.

Calorische stimulatie doorbreekt wel de spontane alternering maar kan deze niet volledig onderdrukken; rotatoire stimulatie kan dit wel.

— Bij *open ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig wisselt; de nystagmus heeft in beide richtingen vrijwel dezelfde duur, snelheid en frequentie; verandering van blikrichting heeft geen enkele invloed op deze nystagmus.

De curve bij de slingerproef verloopt in beide richtingen alternerend gesaccadeerd door superpositie van deze nystagmus.

De optokinetische nystagmus is in beide richtingen pathologisch verminderd en verloopt in beide richtingen wisselend geïnverteerd omdat optokinetische stimulatie de spontane alternering wel beïnvloedt, maar niet volledig onderdrukt.

Audiologisch onderzoek

- Na behandeling van de otitis externa wordt op het toonaudiogram voor beide oren een normale drempel gevonden.

Verloop

- Na genezing van de otitis externa verdwenen de slechthorendheid en het oorsuizen.
- De duizeligheidsklachten konden met succes medicamenteus (Cinnipirine®) bestreden worden.
- Het ENG-onderzoek werd nog enige malen herhaald:
2 weken na het eerste onderzoek waren de bevindingen vrijwel ongewijzigd; 4 maanden na het eerste onderzoek kon geen spontane alternering meer geregistreerd worden, bij open noch bij gesloten ogen; de fixatie- en blikrichtingnystagmus waren sterk verminderd zowel in snelheid als frequentie: een geringe fixatienystagmus naar rechts, een iets sterkere nystagmus bij wenden van de blik naar rechts en geen nystagmus bij wenden van de blik naar links; de curve bij de slingerproef bleef gesaccadeerd; de optokinetische nystagmus was niet meer geïnverteerd en de snelheid kwam overeen met die van de stimulus.
Merkwaardigerwijze ervoer patiënte zelf geen vermindering van het "heen en weer schokken van de ogen".
Omdat zij inmiddels vrij van klachten was, gaf zij er de voorkeur aan van herhaling van het onderzoek af te zien.

Overwegingen

- Patiënte heeft ongetwijfeld een congenitale nystagmus.
- De intensiteit van deze nystagmus is niet constant.
- Zij heeft zeker een periode doorgemaakt met een nystagmus alternans; hiervoor kon bij uitgebreid neurologisch en röntgenologisch onderzoek geen oorzaak gevonden worden. Dit sluit een neurologische aandoening uiteraard niet uit maar maakt deze wel onwaarschijnlijk, temeer daar patiënte 2 jaar later nog klachtenvrij was.
- Subjectief bleef de intensiteit van de nystagmus ongewijzigd, óók als electronystagmografisch duidelijke veranderingen aangetoond konden worden.

Conclusie

- Nystagmus alternans, hoogstwaarschijnlijk van het congenitale type;

Ondertyping:

1. motor-defect type congenitale nystagmus;
2. alternering zowel bij open als gesloten ogen;
3. alternering wel beïnvloed maar niet volledig onderdrukt door optokinetische stimulatie;
4. alternering wordt onderdrukt door calorische stimulatie en
5. volledig onderdrukt door rotatoire stimulatie;
6. alternering is niet permanent in de tijd;
7. objectief wisselende intensiteit van de nystagmus die subjectief niet als zodanig ervaren wordt.

Patiënt 13

Anamnese

Patiënte is een 43-jarige huisvrouw die sedert 4 jaar klachten heeft over paroxysmale duizeligheid en lichte vermindering van de gehoorscherppte aan het rechter oor. Zij werd verwezen door de neuroloog, die, afgezien van een niet continu aanwezige nystagmus, geen afwijkingen vond. Het was de echtgenoot opgevallen dat de ogen van patiënte in hoog tempo heen en weer bewogen als zij iets scherp wilde zien en dat zij dan ook het hoofd iets naar rechts draaide; als patiënte voor zich uit staarde, bewogen de ogen niet. De geconsulteerde oogarts schreef haar een leesbril voor. Een broer van patiënte zou ook "vreemde oogbewegingen" hebben. De duizeligheidsklachten konden met succes medicamenteus bestreden worden.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij gesloten ogen wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd die regelmatig van richting wisselt (zie fig. 1). Bij de wisseling van richting van de nystagmus worden geen echte pauzes in de zin van een stilstand van de oogbewegingen geregistreerd. Wel wordt vaak gezien dat, alvorens de nystagmus definitief van richting verandert, één of meer nystagmuslagen "op proef" de andere richting hebben, afgewisseld met één of meer slagen in de oorspronkelijke richting (zie fig. 1c, 1d, 1e, 1f en 1h). De duur van deze periodes met "probeersels" varieert van 5,2-28 sec. Echter ook abrupte wisselingen in de richting van de nystagmus komen voor, waarbij de nystagmus van de ene slag op de andere definitief van richting verandert (zie fig. 1b). Ofschoon bij deze patiënt geen echte pauzes voorkomen, hebben wij toch deze overgangperiodes vóór de definitieve richtingwisseling van de nystagmus tot de pauzes gerekend; deze "pauzes" variëren van 0,6-28 sec.

In het algemeen heeft de nystagmus, zowel die naar links als die naar rechts, een regelmatig patroon zonder crescendo of decrescendo na een richtingwisseling. Op zeer onregelmatige tijdstippen evenwel wordt deze regelmatige nystagmus naar rechts zowel als naar links onderbroken door een kortdurende periode (10-30 sec.) waarbij de frequentie en de snelheid van de nystagmus sterk afnemen (zie fig. 1g).

De duur van de nystagmusperiodes naar links varieert van 42-112 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links varieert van 1,4-3,6 slagen/sec. en de snelheid van 6° - 100° /sec.

De duur van de nystagmusperiodes naar rechts wisselt van 38-91 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts wisselt van 2,1-3,6 slagen/sec. en de snelheid van 16° - 110° /sec. Een duidelijk verschil in kenmerken tussen de nystagmus naar links en naar rechts wordt dus niet gevonden.

Registraties van patiënt 13 (P13); zie tekst

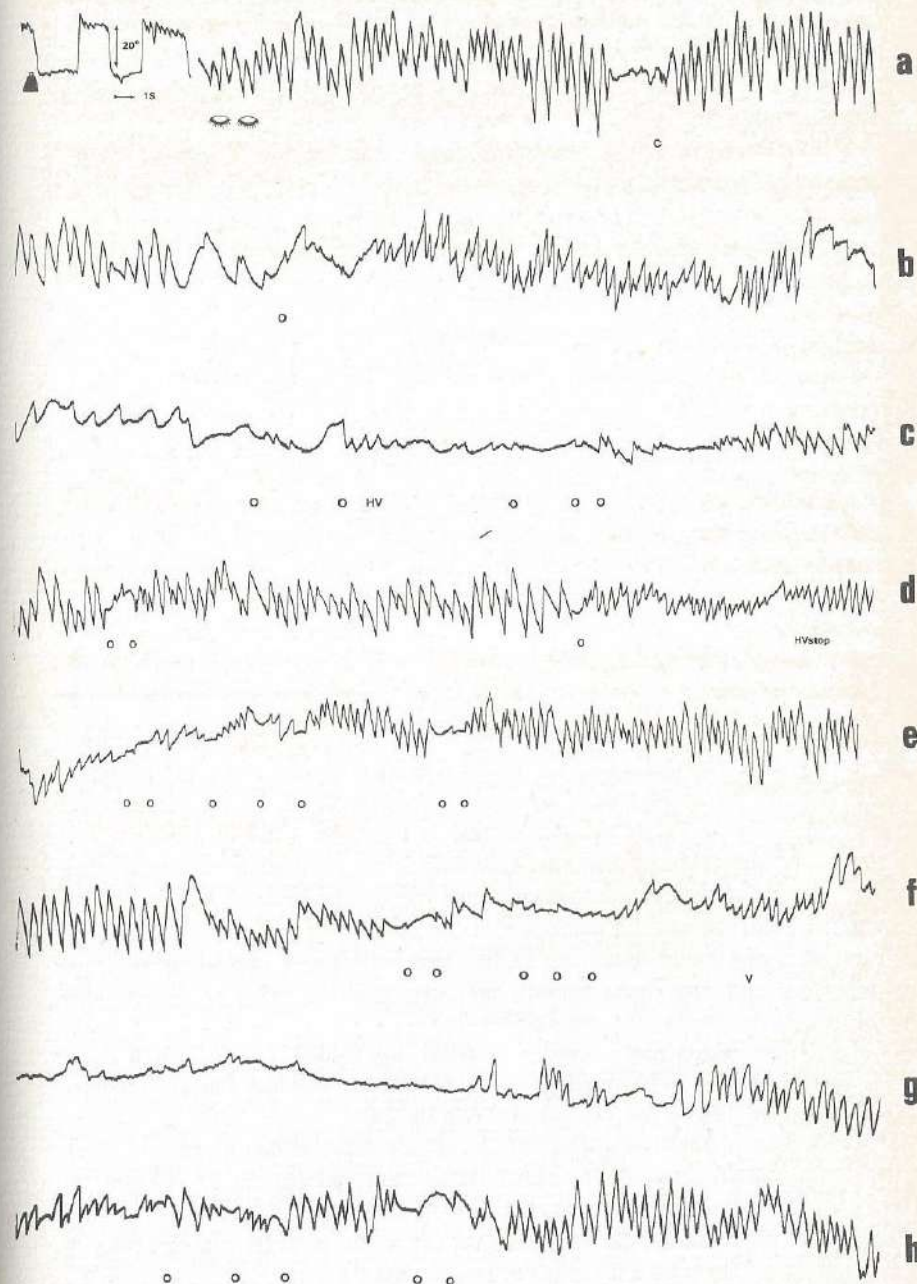


Fig.1.

Het patroon van de nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering in positie van de patiënte; wel hebben wij de indruk dat een enkele keer provocatietests als "trigger" fungeren voor het omslaan van de nystagmusrichting, respectievelijk voor het onderdrukken van het regelmatige nystagmuspatroon (zie fig. 1a).

B) Ogen open

Zodra patiënte de ogen opent, wordt geen alternerende nystagmus meer geregistreerd.

Bij fixatie met beide ogen tezamen wordt een niet continu aanwezige zaagtandnystagmus naar rechts geregistreerd met een snelheid van 4° - 10° /sec. en een frequentie van 1,5 slagen/sec. (zie fig. 2a). Wanneer alleen met het linker oog wordt gefixeerd, wordt direct een regelmatige zaagtandnystagmus naar links geregistreerd met een snelheid van 4° - 32° /sec. en een frequentie van 3,8 slagen/sec. (zie fig. 2a). Bij fixatie met alleen het rechter oog registreren wij een regelmatige zaagtandnystagmus naar rechts met een snelheid van 4° - 28° /sec. en een frequentie van 4 slagen/sec. (zie fig. 2a).

Er wordt hier dus duidelijk een "latensfenomeen" gevonden (zoals reeds besproken op blz. 50). Deze diagnose wordt bevestigd door de bevindingen bij het onderzoek op blikrichtingnystagmus en bij de slingerproef.

Bij het onderzoek op blikrichtingnystagmus worden de navolgende registraties verkregen:

- Kijken met beide ogen naar links: een niet-permanente zaagtandnystagmus naar links met een snelheid van 5° - 11° /sec. en een frequentie van 2,6 slagen/sec. (zie fig. 2b).
- Blick naar links met alleen het linker oog (rechter oog afgedekt): regelmatige zaagtandnystagmus naar links met een snelheid van 16° - 43° /sec. en een frequentie van 3,7 slagen/sec. (zie fig. 2b).
- Blick naar links met alleen het rechter oog (linker oog afgedekt): onregelmatige zaagtandnystagmus naar rechts met een snelheid van 4° - 16° /sec. en een frequentie van 2,3 slagen/sec.
- Kijken met beide ogen naar rechts: niet-permanente zaagtandnystagmus, overwegend naar links gericht, met een snelheid van 3° - 5° /sec. en een frequentie van 2 slagen/sec. (zie fig. 2e).
- Blick naar rechts met alleen het rechter oog (linker oog afgedekt): regelmatige zaagtandnystagmus naar rechts met een snelheid van 20° - 80° /sec. en een frequentie van 4 slagen/sec. (zie fig. 2e).
- Blick naar rechts met alleen het linker oog (rechter oog afgedekt): regelmatige zaagtandnystagmus naar links met een snelheid van 19° - 44° /sec. en een frequentie van 3,6 slagen/sec.

Duidelijk blijkt hierbij dat de nystagmus het sterkst is bij fixeren met één oog en dat hij gericht is naar de zijde van het oog dat fixeert.

Zo zien wij ook bij de slingerproef bij volgen met beide ogen tezamen een

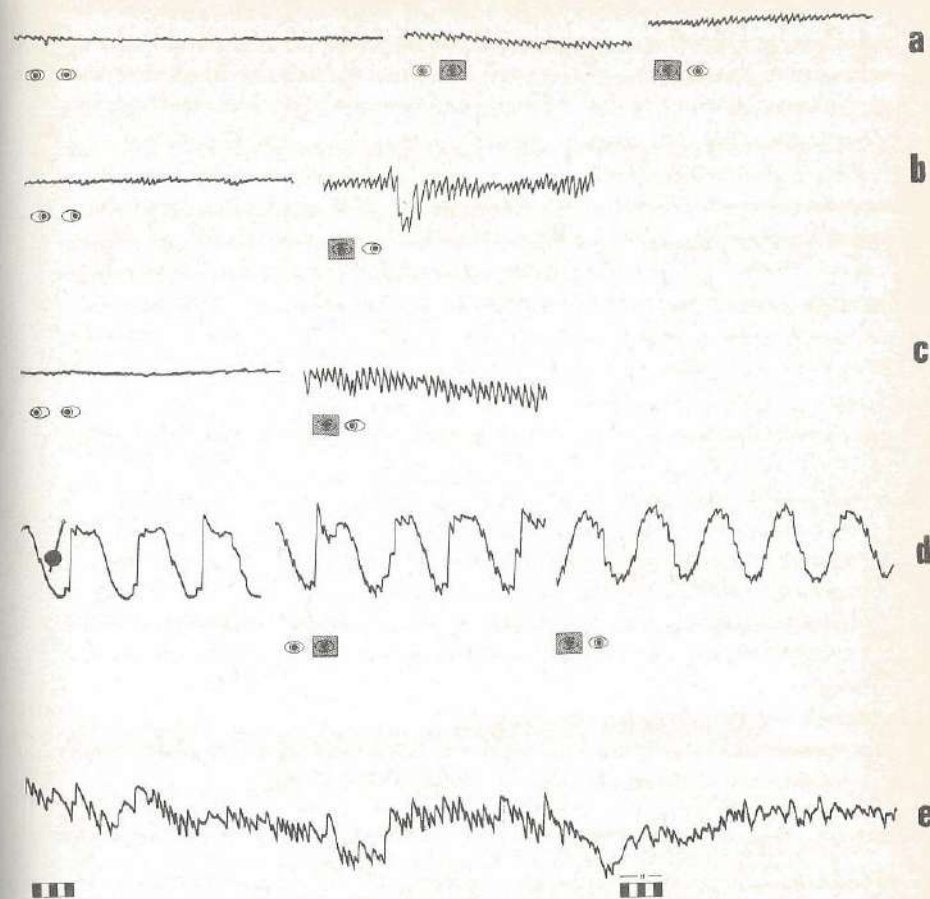


Fig. 2.

gesaccadeerde curve door superpositie van nystagmusslagen op de sinuscurve (zie fig. 2d).

Bij volgen met elk oog afzonderlijk ontstaan echter uitsluitend nystagmusslagen in de richting van het oog dat volgt:

- Bij volgen met alleen het rechter oog (linker oog afgedekt): uitsluitend superpositie van nystagmus naar rechts (zie fig. 2d).
- Bij volgen met alleen het linker oog (rechter oog afgedekt): uitsluitend superpositie van nystagmus naar links (zie fig. 2d).

Bij optokinetische stimulatie van beide ogen tezamen is uitsluitend een nystagmus naar rechts op te wekken: de optokinetische nystagmus naar links is dus geïnverteerd; de vorm van de zaagtandnystagmus wordt hierbij niet cycloïde (zie fig. 2e).

C) Bij het *calorische onderzoek* wordt eenzelfde nystagmuspatroon gevonden als bij het onderzoek met gesloten ogen zonder stimulatie: het spontane, alternerende patroon kan door calorische stimuli niet doorbroken worden; wel geeft patiënte bij alle 4 calorisaties normale duizeligheidssensaties aan.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* daarentegen wordt een normale, goede en symmetrische response verkregen.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een sterke zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering van positie of door calorische stimulatie; wel wordt het spontaan alternerende patroon doorbroken bij het rotatie-onderzoek. Bij de wisselingen van richting worden geen echte pauzes gezien. Het patroon van de nystagmus is regelmatig en wordt slechts een enkele keer doorbroken door een onregelmatig optredende, kortdurende periode, waarin frequentie en snelheid van de nystagmus sterk afnemen. De stabiliteit van de alternering maakt het niet wel mogelijk een uitspraak te doen over de prikkelbaarheid van de labyrinten; de normale reacties bij het rotatie-onderzoek en de normale duizeligheidssensaties bij het calorische onderzoek, gevoegd bij de normale bevindingen bij de staan-, loop- en wijsproeven maken een perifeer-vestibulaire pathologie zeer onwaarschijnlijk.
- Bij *open ogen* wordt het typische beeld van nystagmus latens gevonden. De optokinetische nystagmus naar links is geïnverteerd.

Verloop

- Patiënte werd gedurende een periode van 3 jaar regelmatig nystagmografisch onderzocht: de bevindingen op het ENG bleven tot in details identiek.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt een gemengd verlies gevonden aan het rechter oor van 20-50 dB, waarvoor geen verklaring is gevonden.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertypering:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. nystagmus latens;
 3. alternering alleen bij gesloten ogen;
 4. alternering wordt doorbroken bij de rotatietest.
- Geen verband tussen de gevonden nystagmus en de duizeligheidsklachten van patiënte.

Patiënt 14

Anamnese

Patiënte is een 32-jarige assistente in de huishouding, die 4 jaar vóór ons onderzoek klachten kreeg over “een klappend gevoel in het hoofd, alsof de bliksem insloeg”, waarbij zij gedurende 10 minuten niet kon staan. Sindsdien hield zij last van een aanvalsgewijs optredend knappend gevoel in het rechter oor, gepaard gaande met een kortdurende sterke trilling van beide ogen; zij had hierbij het gevoel “onder stroom te staan”. Het laatste jaar waren deze klachten sterk toegenomen: de sensaties traden om de paar minuten op en duurden circa 10 seconden. De gehoorscherpheid aan het rechter oor was de afgelopen 6 jaar sterk verminderd en het laatste jaar kreeg zij ook last van suizen in dit oor.

KNO-onderzoek

- Om de paar minuten een sterke 3^e graads nystagmus naar rechts met een duur van 10-15 sec.;
- Fors perceptief gehoorverlies rechts.

Neurologisch onderzoek

- Behalve de nystagmus en het gehoorverlies rechts geen afwijkingen;
- EEG en Liquor: geen afwijkingen.

Röntgenonderzoek

- Van schedel en schedelbasis, volgens Stenvers-Steenhuis: geen afwijkingen;
- Planigrafie rotsbeenderen: geen afwijkingen.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Hierbij wordt een zaagtandnystagmus naar links geregistreerd die regelmatig wordt afgewisseld door een kortdurende periode met een zaagtandnystagmus naar rechts zonder dat pauzes worden geregistreerd (zie fig. 1). De nystagmus naar links is weinig frequent (0,5 slagen/sec.) en de snelheid varieert van 2°-8°/sec. Onregelmatig afwisselend is een meer of minder duidelijk crescendo en decrescendo te onderscheiden. De duur van een nystagmusperiode naar links varieert van 70-193 sec.

De nystagmusperiodes naar rechts hebben een duur van 4,5-16 sec. De frequentie van de naar rechts gerichte nystagmus ligt aanzienlijk hoger dan die van de naar links gerichte nystagmus namelijk 2-3 slagen/sec. De nystagmus naar rechts heeft een snelheid van 4°-28°/sec. Meestal kan men ook aan een

Registraties van patiënt 14 (P14); zie tekst

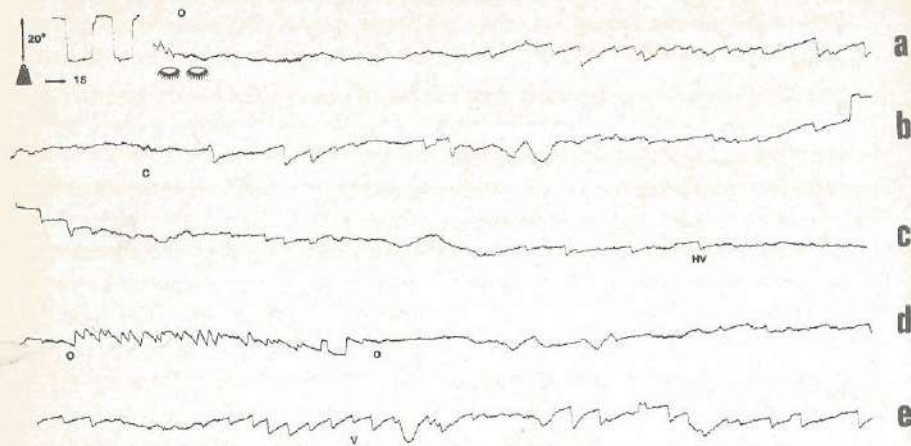


Fig.1.

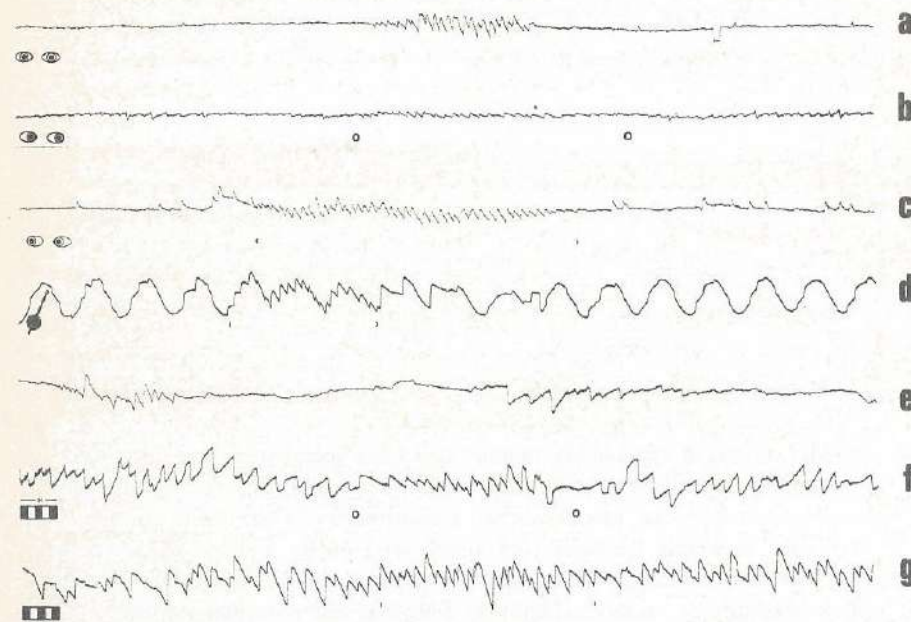


Fig.2.

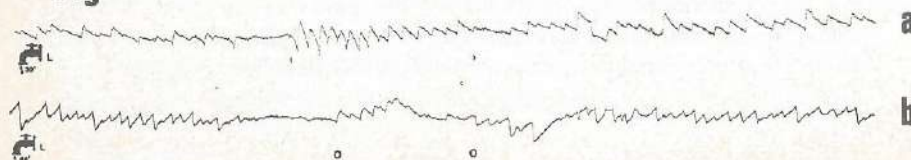


Fig.3.

periode met nystagmus naar rechts een crescendo en decrescendo onderscheiden. Tijdens deze periodes van naar rechts gerichte nystagmus geeft patiënte sensaties aan van "een sterke trilling van de ogen en een knappend gevoel in het rechter oor".

Dit nystagmuspatroon wordt niet beïnvloed door verandering in positie en ook niet door provocatietests (zie fig. 1b, 1c-d en 1e).

B) Ogen open

Bij dit deel van het onderzoek wordt de nystagmus naar links onderdrukt en de nystagmus naar rechts versterkt: bij fixeren wordt géén nystagmus naar links geregistreerd, terwijl de nystagmus naar rechts toeneemt in frequentie (3 slagen/sec.) en in snelheid (tot $36^\circ/\text{sec.}$). Om de 70-80 sec. verschijnt regelmatig een periode met deze naar rechts gerichte nystagmus, die een duur heeft van 7-10 sec. (zie fig. 2a).

Bij wenden van de blik naar links wordt weer een zaagtandnystagmus naar links geregistreerd, waarvan de snelheid niet groter wordt dan $4^\circ/\text{sec.}$ en de frequentie 2 slagen/sec. bedraagt. Om de 70-80 sec. wordt deze nystagmus naar links afgewisseld met een periode van nystagmus naar rechts die een duur heeft van 10-12 sec. Deze nystagmus bereikt een snelheid van slechts $7^\circ/\text{sec.}$ en de frequentie bedraagt 2 slagen/sec. (zie fig. 2b). Wordt de blik naar rechts gewend dan wordt geen nystagmus naar links geregistreerd, maar uitsluitend nystagmus naar rechts: dit is geen regelmatige blikrichtingnystagmus maar een enkele nystagmusslag naar rechts op onregelmatige tijdstippen, met om de 80-90 sec. een duidelijk afgebakende groep nystagmuslagen met een duur van 12-15 sec., een frequentie van 3 slagen/sec. en een snelheid oplopend tot $25^\circ/\text{sec.}$ (zie fig. 2c).

Bij de slingerproef wordt een naar beide zijden gesaccadeerde curve geregistreerd met hierop om de 70-80 sec. een periode met nystagmus naar rechts gesuperponeerd, die 7-9 sec. duurt (zie fig. 2d). De snelheid en de frequentie van deze nystagmus naar rechts komen overeen met die van de andere periodes met nystagmus naar rechts bij het onderzoek met open en gesloten ogen. Er wordt geen verschil gevonden bij volgen met beide ogen tezamen of met het linker en rechter oog afzonderlijk.

Bij optokinetische stimulatie wordt eveneens om de 70-80 sec. een periode met nystagmus naar rechts geregistreerd, onafhankelijk van de richting van de optokinetische prikkel. De duur van deze nystagmusperiodes bedraagt 9-12 sec. Bij stimulatie in horaire richting bereikt de snelheid van de optokinetische nystagmus geen hogere waarde dan $19^\circ/\text{sec.}$: de optokinetische nystagmus naar links is pathologisch verminderd (zie fig. 2f). De periodieke nystagmus naar rechts geeft nu het beeld van een "tijdelijke inversie" met een frequentie van 2 slagen/sec. en een snelheid tot $19^\circ/\text{sec.}$ (zie fig. 2f); in combinatie met de optokinetische nystagmus wordt het beeld verkregen van een nystagmus alternans. Bij stimulatie in anti-horaire richting wordt een

goede optokinetische reactie verkregen en is de nystagmusperiode naar rechts te herkennen aan de hogere frequentie (2,5 slagen/sec.); de snelheid loopt nu op tot 35°/sec. (zie fig. 2g).

Bij dit onderzoek met open ogen heeft patiënte dezelfde sensaties tijdens de periodes met nystagmus naar rechts als bij het onderzoek met gesloten ogen.

C) Bij het *calorische onderzoek* is het linker labrynt normaal prikkelbaar; wel wordt bij de calorische reacties ook nu weer een nystagmusperiode naar rechts gevonden: bij calorisatie met water van 30°C door additie van deze nystagmus en bij calorisatie met water van 44°C door een duidelijk aan de calorische tegengesteld gerichte nystagmus (zie fig. 3a en 3b). Bij deze laatste registratie zijn de duur (5 sec.) en de maximale snelheid (16°/sec.) van de naar rechts gerichte nystagmus duidelijk aan de lage kant; de frequentie (2 slagen/sec.) wordt nauwelijks beïnvloed. Bij calorisatie van het rechter oor met water van 30°C en 44°C wordt geen response verkregen: de registratie is identiek aan die van het onderzoek met gesloten ogen. Hierna wordt een sterkere prikkel toegediend door te caloriseren met ijswater (0°C): ook nu wordt geen calorische response verkregen en blijft de registratie identiek aan die met gesloten ogen.

D) Ook bij het *torsieschommelonderzoek* wordt geen normale reactie verkregen, maar het beeld zoals bij het onderzoek met gesloten ogen.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Zowel bij open als gesloten ogen wordt een regelmatig terugkerende periode met een naar rechts gerichte zaagtandnystagmus gevonden.
De nystagmusperiodes naar rechts gaan gepaard met sensaties van trillende ogen en knappen in het rechter oor.
Deze nystagmus wordt door geen enkele prikkel van buitenaf kwalitatief beïnvloed en kwantitatief slechts in geringe mate.
Meestal is een duidelijk crescendo en decrescendo te onderscheiden.
- Bij *gesloten ogen* wordt deze periode met nystagmus naar rechts regelmatig afgewisseld met een periode met naar links gerichte zaagtandnystagmus; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering in positie of door provocatietests, zodat het beeld van de nystagmus alternans ontstaat. Het rechter labrynt is calorisch onprikkelbaar.
- Bij *open ogen* wordt de naar links gerichte nystagmus alleen gevonden bij wenden van de blik naar links.
Bij de slingerproef wordt een gesaccadeerde curve gevonden.
De optokinetische nystagmus naar links is pathologisch verminderd.

Audiologisch onderzoek

- Het gehoor links is geheel normaal.

- Op het toonaudiogram rechts een fors perceptief verlies van 60-80 dB in de lage en middenfrequenties;
- Op het spraakaudiogram rechts een maximale verstaanbaarheidsscore van 40% bij 90 dB versterking;
- Békésy-audiogram rechts volgens type IV (passend bij een retrocochleaire stoornis).

Verloop

- Op grond van deze bevindingen werd het onderzoek uitgebreid met hersenscintigrafie (geen afwijkingen), carotisangiografie rechts (geen afwijkingen) en vertebraisangiografie (beeld van een mediaan gelegen proces in de rechter brughoek).
Onder de diagnose brughoektumor rechts werd patiënte geopereerd: hierbij werd in de rechter brughoek een epidermoid gevonden, dat prachtig glansde zoals bij een pearly tumor regel is. Dit epidermoid vulde de rechter cisterna ponto-cerebellaris geheel op en breidde zich ver uit in het cerebellum. Naar voren toe reikte het tot tegen de weggedrukte N.Trigeminus, naar lateraal tot tegen en rondom de N.Facialis en N.Octavus, naar achter tegen de N.Glossopharyngeus en de N.Vagus, naar mediaal tegen de hersenstam en gedeeltelijk in de weggedrukte hersenstam.
Het gelukte de tumor radicaal te verwijderen met intact laten van de hersenzenuwen.
- Postoperatief werden aanvankelijk op het ENG nog wel afwijkingen gevonden, maar de periodes met nystagmus naar rechts waren verdwenen en patiënte had geen last meer van de oogtrillingen en het knappend gevoel in het rechter oor.
Binnen 1 jaar na de operatie waren nystagmografisch geen afwijkingen meer aantoonbaar.
Audiometrisch herstelde zich het gehoor: de maximale verstaanbaarheidsscore op het spraakaudiogram steeg tot 90% bij 110 dB versterking. Bij neurologisch onderzoek werden geen afwijkingen meer gevonden.
Inmiddels kon patiënte haar werkzaamheden klachtenvrij hervatten.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het verworven type zowel bij gesloten ogen als bij open ogen;
- Deze nystagmus bleek veroorzaakt door een grote tumor (epidermoid) in de rechter brughoek die met succes werd verwijderd, waarna de nystagmografische afwijkingen verdwenen.
- De ENG-bevindingen voldeden aan ons criterium voor de diagnose nystagmus alternans (zie blz. 61), zodat opname in onze serie gewettigd is.
Toch zijn deze bevindingen van bijzondere aard: een periodieke nystagmus

naar één zijde (naar rechts) van een zodanige sterkte dat hij bij alle onderzoeken doorbreekt, onafhankelijk van het feit of al dan niet een nystagmus naar links wordt geregistreerd, spontaan dan wel opgewekt.

Patiënt 15

Patiënte is een 63-jarige huisvrouw, die sedert 6 jaar klachten heeft over duizelingen. Zij zou 10 jaar geleden een middenoorontsteking rechts hebben doorgemaakt en sinds 4 jaar is de gehoorscherptheit aan die kant verminderd; de laatste maanden heeft zij ook last van een continu suizen in dit oor. Enige jaren geleden is zij aan beide ogen geopereerd (hoornvliestransplantatie) en zij is onder behandeling van de internist wegens overgewicht, hoge bloeddruk en hartjagen. In eerste instantie is zij naar de neuroloog verwezen.

Neurologisch onderzoek

- Perceptief gehoorverlies rechts, verder geen neurologische afwijkingen;
- EEG: laaggevolteerd; diffuus, continu onregelmatig patroon zonder asymmetrie of haardvormige stoornissen; het beeld komt nog het meest overeen met een diffuse cerebro-vasculaire insufficiëntie;
- ECG-registratie: totaal regulaire polsfrequentie.

Oogheelkundig onderzoek

- OD: visus met correctie $S + 5 \div C + 1 = 1/2^+$;
cornea: helder transplantaat;
voorstekende oogkamer: helder en diep;
aphakie;
corpus vitreum: goed begrensd;
fundus: myopia gravior degeneratie;
- OS: visus $1/300$, met correctie $S-20 = 1/60$, stenopaeisch $1/4$;
cornea: helder transplantaat;
voorstekende oogkamer: helder en diep;
lens: cataracta corticalis en kerncataract;
fundus: myopia gravior degeneratie.

Röntgenonderzoek

- Van het rotsbeen: de linker porus en meatus acusticus internus zijn wijder dan de rechter, maar scherp begrensd evenals de rotsbeenpunten; deze bevindingen kunnen nog als normaal beschouwd worden.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het regelmatige ritme van de opeenvolgende nystagmusperiodes wordt niet beïnvloed door verandering van positie en ook niet door provocatietests. De

Registraties van patiënt 15 (P15); zie tekst

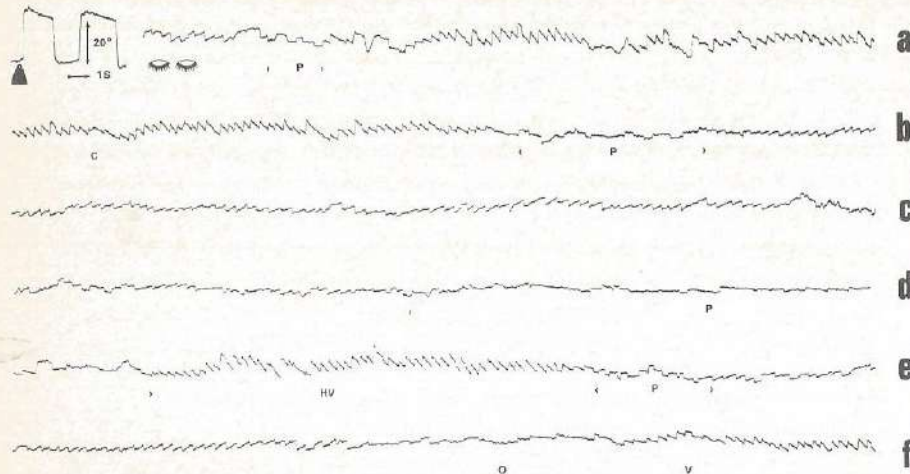


Fig. 1.



Fig. 2.

frequentie en de snelheid van de nystagmus nemen in een bepaalde richting eerst toe, bereiken daarna een hoogtepunt, en nemen vervolgens weer af. Na een periode van 0,5-38 sec. waarin de nystagmus met zeer geringe snelheid afwisselend naar links en naar rechts gericht is (zie fig. 1a, 1b en 1d) of geen nystagmus wordt geregistreerd wegens de te korte duur (zie fig. 1f), herhaalt zich deze cyclus waarbij dan de nystagmus een richting heeft, tegengesteld aan die van de periode daarvoor. Duidelijk zijn dus een crescendo en decrescendo te onderscheiden. Het tijdsverloop tussen een periode met nystagmus naar links en nystagmus naar rechts varieert van 0,5-38 sec. en wordt door ons tot de pauzes gerekend ofschoon dus wel nystagmus geregistreerd kan worden.

De duur van de nystagmusperiodes naar links varieert van 14-103 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links wisselt van 1,3-2,5 slagen/sec. en de snelheid van 3° - 16° /sec.

De duur van de periodes met nystagmus naar rechts varieert van 20-117 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts wisselt van 1,8-2,6 slagen/sec. en de snelheid van 6° - 20° /sec.

Zowel in duur als in frequentie en snelheid overheerst de nystagmus naar rechts enigszins de nystagmus naar links.

B) Ogen open

Bij het onderzoek op fixatienystagmus en blikrichtingnystagmus wordt geen nystagmus gevonden.

Bij de slingerproef wordt bij volgen met beide ogen tezamen en met het rechter oog afzonderlijk een sterk gestoorde curve verkregen met saccades: vooral de volgbeweging naar links is sterk gestoord (zie fig. 2). Volgen met alleen het linker oog is voor patiënte niet mogelijk vanwege de slechte visus van dit oog.

Optokinetische stimulatie geeft in beide richtingen een goede en symmetrische response.

C) Bij het *calorische onderzoek* zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar met een randpathologische richtingsvoorkeur naar rechts (23%). Wel worden bij alle 4 calorisaties regelmatig groepjes nystagmuslagen gezien die een richting hebben tegengesteld aan die van de door de calorische prikkel opgewekte nystagmus (zoals P2 fig. 3 en P4 fig. 3). Calorische stimulatie kan de spontane alternering dus wel doorbreken maar niet volledig onderdrukken.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een goede reactie verkregen met eveneens een richtingsvoorkeur naar rechts van randpathologische waarde (circa 30%). Rotatoire stimulatie onderdrukt dus wel volledig de spontane alternering.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert.
De nystagmusperiodes worden gekenmerkt door een duidelijk crescendo en decrescendo en de nystagmus naar rechts is iets sterker dan de nystagmus naar links.
Het regelmatig alternerende ritme van de nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering van positie of door provocatietests.
Calorische stimulatie doorbreekt wel de spontane alternering maar kan deze niet geheel onderdrukken, rotatoire stimulatie kan dat wel.
- Bij *open ogen* wordt geen fixatie- of blikrichtingnystagmus geregistreerd.
De optokinetische nystagmus verloopt in beide richtingen ongestoord maar bij de slingerproef wordt een sterk gestoorde curve gevonden, bij volgen naar links sterker dan bij volgen naar rechts.
Deze bevindingen passen niet bij congenitale nystagmus.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt links een perceptief verlies in het hoge tonen gebied gevonden; rechts een perceptief verlies van 40 dB in het lage tonen gebied, oplopend tot 80 dB bij de hoogste frequenties.

- Het spraakaudiogram is hiermede in overeenstemming: voor het linker oor wordt een normale curve gevonden en de maximale verstaanbaarheidsscore van het rechter oor bedraagt 100% bij 90 dB versterking.

Verloop

- Patiënte werd regelmatig door de neuroloog gecontroleerd zonder dat dit nieuwe gezichtspunten opleverde. Haar klachten konden medicamenteus (Cinnipirine®) gunstig worden beïnvloed, behalve uiteraard het gehoorverlies.
- Inmiddels werd zij geopereerd aan het linker oog wegens haar cataracta senilis (intracapsulaire lensextractie):
 - visus met correctie $S + 3 \frac{1}{2} = 3/60$;
 - fundus: uitgebreide afwijkende achterpool met groot atrophisch defect tot en met de macula; een verklaring voor de slechte visus postoperatief.
- Ook het ENG werd herhaald: bij het laatste onderzoek, circa 2 jaar na het eerste onderzoek, waren de bevindingen identiek, uitgezonderd bij het calorische onderzoek: beide labyrinten waren goed en gelijk prikkelbaar zonder richtingsvoorkeur van de nystagmus. Bij de torsieschommelttest werd ook geen richtingsvoorkeur meer gevonden. Op het Békésy-audiogram verliep de curve van het rechter oor volgens type II (passend bij een cochleaire aandoening).

Conclusie

- Nystagmus alternans van het verworven type, met fors perceptief gehoorverlies aan één zijde, vermoedelijk op basis van diffuse atherosclerosis cerebri;
- Ondertyping:
 1. alternering uitsluitend bij gesloten ogen;
 2. calorische stimulatie doorbreekt de spontane alternering en
 3. rotatoire stimulatie onderdrukt de spontane alternering volledig.

Patiënt 16

Anamnese

Patiënt is een 37-jarige employé van een enveloppenfabriek, die al 15 jaar in een lawaaierige omgeving werkt. Sinds 2 jaar heeft hij last van "trillende ogen" en kortdurende aanvallen van draaiduizeligheid waarbij de omgeving enige seconden afwisselend naar links en naar rechts draait. Bovendien heeft hij drie maal een aanval van draaiduizeligheid gehad, die enige uren duurde en waarbij de omgeving uitsluitend naar rechts draaide. Patiënt heeft alleen last van deze duizeligheid als hij in de fabriek werkt; zijn werkomgeving bevalt hem de laatste jaren allerminst. De gehoorscherppte is subjectief niet vermindert en er zijn geen klachten van tinnitus. Patiënt ziet zijn ogen trillen als hij in een spiegel kijkt. In zijn familie zijn geen andere personen bekend met deze "trillende ogen". Hij werd in eerste instantie naar de neuroloog verwezen; deze vond nader audiovestibulair onderzoek gewenst.

Neurologisch onderzoek

- Nerveuze patiënt;
- Horizontale spontane nystagmus bij kijken naar opzij, vooral naar links;
- EEG: geen afwijkingen.

KNO-onderzoek

- Behoudens de hiervoor beschreven nystagmus geen afwijkingen.

Röntgenonderzoek

- Schedel, neusbijholten, cervicale wervelkolom: geen afwijkingen;
- Volgens Schüller-Mayer-Stenvers: geen afwijkingen;
- Planigrafie rotsbeenderen: geen afwijkingen.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting omkeert in een onregelmatig verlopend ritme (zie fig. 1); dit ritme wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door provocatietests. Tussen de periodes met nystagmus naar links en naar rechts worden geen echte pauzes gevonden: de nystagmus verandert vrijwel direct van richting. Het tijdsverloop tussen de verschillende nystagmusfasen varieert van 0-2,5 sec. (zie fig. 1); dit tijdsverloop hebben wij tot de pauzes gerekend.

De periodes met nystagmus naar links en naar rechts komen vrijwel geheel

Registraties van patiënt 16 (P16); zie tekst

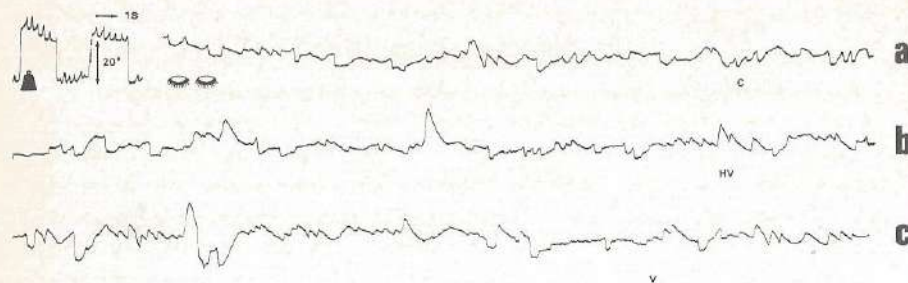


Fig. 1.

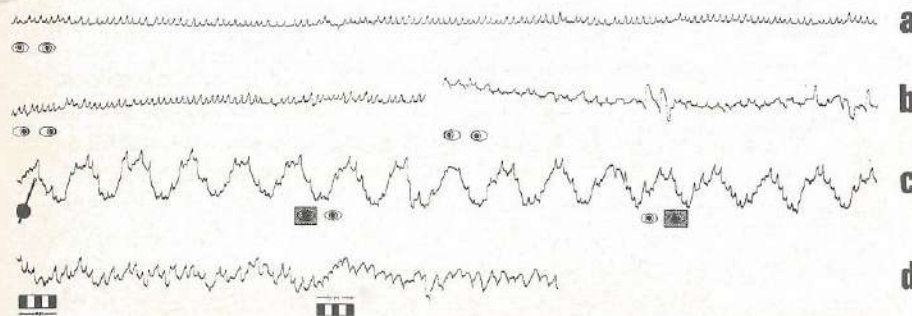


Fig. 2.

overeen in duur, frequentie en snelheid van de nystagmus: de duur wisselt onregelmatig van 0,8-8 sec., de frequentie bedraagt circa 1,5 slagen/sec. en de snelheid varieert van 3° - 45° /sec.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt een regelmatige boognystagmus naar links gevonden met een frequentie van 3,5 slagen/sec. en een snelheid van 25° /sec. Een enkele maal wordt deze boognystagmus afgewisseld met een slagvorm die meer van het piektype is (zie fig. 2a).

Bij wenden van de blik naar links blijft deze nystagmus ongewijzigd (zie fig. 2b), maar wenden van de blik naar rechts doet de boognystagmus overgaan in een pieknystagmus (zie fig. 2b).

Bij de slingerproef wordt bij volgen naar beide zijden een gesaccadeerde curve gevonden door superpositie van deze nystagmus op de sinuscurve (zie fig. 2c). De registratie toont geen verschil bij volgen met beide ogen tezamen en met elk oog afzonderlijk.

Optokinetische stimulatie in horaire richting wekt een nystagmus naar links op waarvan de vorm geen zuivere zaagtand is maar neigt naar de cycloïde vorm (boog- en piektype, zie fig. 2d). Bij stimulatie in anti-horair richting wordt eveneens een nystagmus naar links geregistreerd en de vorm neigt eveneens naar de cycloïde vorm (boog- en piektype): de optokinetische nystagmus naar rechts is geïnverteerd en van vorm veranderd (zie fig. 2d).

C en D) Bij *calorische* en *rotatoire stimulatie* wordt hetzelfde nystagmuspatroon gevonden als bij het onderzoek met gesloten ogen zonder stimulatie: het spontaan alternerende patroon wordt niet doorbroken door calorische en rotatoire prikkeling en ook de andere kenmerken van de nystagmus blijven onveranderd.

Samenvatting ENG bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting wisselt in een onregelmatig ritme; dit ritme en de andere kenmerken van de nystagmus worden op geen enkele wijze beïnvloed: noch door verandering van positie, noch door provocatietests, noch door calorische en rotatoire prikkeling.

De periodes met nystagmus naar links en naar rechts komen vrijwel geheel overeen in duur, snelheid en frequentie.

De stabiliteit van de spontane alternatie maakt het onmogelijk de prikkelbaarheid van de labyrinten te beoordelen.

- Bij *open ogen* wordt een cycloïde nystagmus gevonden die zich bij alle onderzoeken met open ogen manifesteert.

De optokinetische nystagmus naar rechts is geïnverteerd.

Audiologisch onderzoek

- Op het toonaudiogram wordt beiderzijds een lawaaidip gevonden en rechts een gering perceptief verlies tot 30 dB in de hogere frequenties.
- Het spraakaudiogram is hiermee in overeenstemming en toont geen discriminatie verlies.
- Het Békésy-audiogram verloopt links volgens type I (normaal) en rechts volgens type II (passend bij een cochleaire stoornis).

Verloop

- Het ENG-onderzoek werd 1 maand later herhaald: de bevindingen waren volstrekt identiek.

Overwegingen

1. De nystagmus bij open ogen heeft het typische beeld van een congenitale nystagmus,

2. Bij gesloten ogen wordt een nystagmus alternans gevonden.
3. De anamnese pleit niet voor een congenitale nystagmus maar bevat ook punten die aan de betrouwbaarheid doen twijfelen.
4. Bij uitgebreid neurologisch, röntgenologisch en KNO-onderzoek worden geen andere afwijkingen gevonden dan nystagmus.

Conclusie

- Nystagmus alternans, hoogstwaarschijnlijk van het congenitale type
- Ondertyping:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering alleen bij gesloten ogen;
 3. alternering niet beïnvloed door calorische noch door rotatoire prikkeling.

Patiënt 17

Anamnese

Patiënte is een 59-jarige mangeljuvrouw, die de laatste 2 jaar klaagt over plotselinge valneiging voorover, zonder duizeligheid of epileptische verschijnselen. Zij heeft reeds vele jaren een hoorapparaat voor het linker oor en is bij de cardioloog onder controle wegens angineuze klachten en hypertensie. Zij werd in eerste instantie naar de neuroloog verwezen.

Neurologisch onderzoek

- Zwakbegaafde, zeer nerveuze vrouw;
- Grofslagige onregelmatige 1^e graads nystagmus naar links en een minder grove 1^e graads nystagmus naar rechts;
- Zeer lichte dysarthrie en lichte loopstoornissen;
- Perceptief gehoorverlies beiderzijds;
- EEG: geen afwijkingen;
- Röntgenonderzoek van schedel, schedelbasis en volgens Stenvers: geen afwijkingen; van cervicale wervelkolom: arthrosis cervicalis.

In eerste instantie dacht de neuroloog aan "dropping-attacks" tengevolge van vasculaire insufficiëntie in het gebied van de arteria basilaris, maar om een cerebellaire afwijking uit te sluiten adviseerde hij patiënte op te nemen in een neurologische kliniek.

Hier werd het onderzoek uitgebreid met:

- Lumbale punctie: geen afwijkingen;
- ECG: sinusritme met tekenen van linker kamerischaemie;
- Planigrafie rotsbeenderen: geen afwijkingen;
- Cisternografie van de cisterna ponto-cerebellaris: geen aanwijzingen voor een brughoekproces;
- Vertebralisangiografie: de linker arteria vertebralis is dun en de rechter is hypoplastisch; via de arteria communicans posterior staat deze in verbinding met de arteria carotis dextra. Normaal beeld van de arteria basilaris en zijn vertakkingen.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een nystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van de wisselingen in richting van deze nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering in positie noch door de provocatietests. De vorm van de nystagmus is niet altijd een zuivere zaagtand, neiging tot een meer cycloïde vorm (hoog- en piektype) worden in beide richtingen gezien. De periodes met

Registraties van patiënt 17 (P17); zie tekst

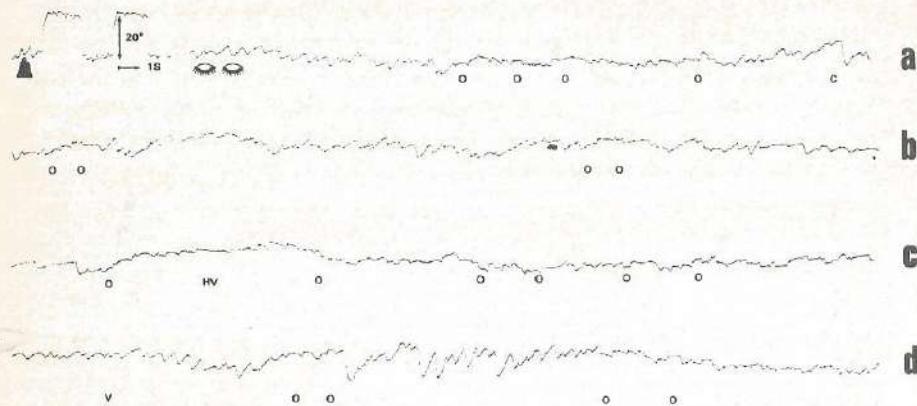


Fig.1.

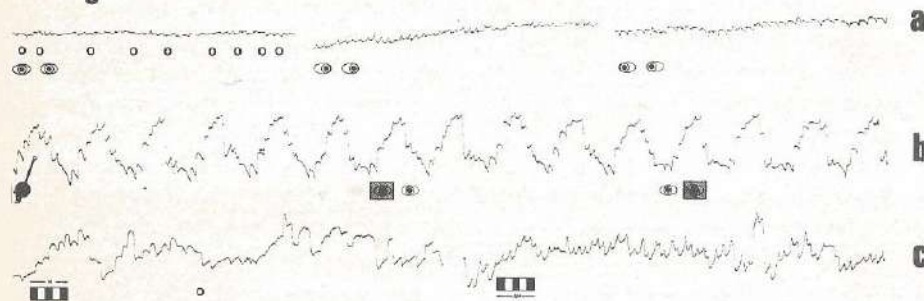


Fig.2.



Fig.3.

nystagmus naar links en naar rechts gaan abrupt in elkaar over; echte pauzes worden niet geregistreerd. Het tijdsverloop tussen de laatste snelle fase van de nystagmus in de ene richting en de eerste snelle fase van de nystagmus in de andere richting hebben wij als pauze beschouwd; dit tijdsverloop varieert van 0,2-1,2 sec.

De nystagmus naar links overheerst die naar rechts zowel in duur van de periodes als in frequentie en snelheid van de nystagmus.

De periodes met naar links gerichte nystagmus wisselen in duur van 1,4-35

sec.; de frequentie van de nystagmus naar links bedraagt circa 2,5 slagen/sec. en de snelheid varieert van 3° - 21° /sec.

De periodes met nystagmus naar rechts variëren in duur van 0,7-10 sec.; de frequentie van de naar rechts gerichte nystagmus bedraagt circa 2 slagen/sec. en de snelheid varieert van 3° - 5° sec.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt een nystagmus gevonden waarvan de richting eveneens regelmatig omkeert (zie fig. 2a). Deze nystagmus is overwegend van het zaagtandtype maar neigt soms tot de meer cycloïde vorm (piektype). De snelheid bedraagt in beide richtingen circa 3° /sec. en de frequentie circa 3 slagen/sec. De richtingwisselingen zijn hier abrupt, zonder pauzes.

Bij wenden van de blik naar links wordt een sterkere nystagmus naar links geregistreerd met een snelheid van 5° - 20° /sec. en een frequentie van circa 3 slagen/sec. (zie fig. 2a). Deze nystagmus is overwegend van het boogtype. Bij wenden van de blik naar rechts zien wij een nystagmus naar rechts met een cycloïde vorm (boogtype): de snelheid varieert van 5° - 10° /sec. en de frequentie bedraagt circa 2,5 slagen/sec. (zie fig. 2a).

De curve bij de slingerproef heeft een sterk gesaccadeerd verloop door superpositie van nystagmusslagen op de sinuscurve (zie fig. 2b): bij volgen naar links is een nystagmus naar links en bij volgen naar rechts een nystagmus naar rechts gesuperponeerd. De volgbeweging naar links is sterker gestoord dan die naar rechts; volgen met beide ogen tezamen of met elk oog afzonderlijk geeft geen verschil in registratie.

Optokinetische stimulatie in horaire richting wekt bij herhaling een in vorm en richting wisselende nystagmus op: nystagmusslagen naar links van het zaagtandtype worden afgewisseld met nystagmusslagen naar rechts van het cycloïde (boog-) type; de optokinetische nystagmus naar links is dus wisselend geïnverteerd en van vorm veranderd (zie fig. 2c). Optokinetische stimulatie in anti-horair richting wekt een permanente nystagmus naar links op met een cycloïde vorm (boogtype): de optokinetische nystagmus naar rechts is continu geïnverteerd en van vorm veranderd (zie fig. 2c).

C) Bij het *calorische onderzoek* wordt eenzelfde nystagmuspatroon gevonden als bij het onderzoek met gesloten ogen. Calorische stimulatie kan het spontaan alternerende patroon dus niet doorbreken. Over de calorische prikkelbaarheid van de labyrinten kan derhalve geen uitspraak gedaan worden.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt evenmin een normale response verkregen: de periodes met nystagmus naar links duren veel langer dan met de bewegingen van de schommel overeenkomt, die met nystagmus naar rechts daarentegen duren veel korter en de nystagmus naar rechts is bovendien niet van het zaagtandtype maar meer cycloïde van vorm (boogtype) (zie fig. 3).

Rotatoire prikkeling kan het spontane nystagmuspatroon niet doorbreken en slechts in geringe mate beïnvloeden. De richtingsvoorkeur naar links is zeer sterk.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een nystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert zonder enige invloed van verandering in positie of van provocatietests.
De vorm is niet altijd die van een zuivere zaagtand.
De nystagmus naar links overheerst die naar rechts in duur, frequentie en snelheid.
Calorische stimulatie heeft geen enkele invloed op deze spontaan alternerende nystagmus, over de prikkelbaarheid der labyrinten kan derhalve geen uitspraak worden gedaan.
Rotatoire stimulatie heeft wel enige invloed maar kan het spontaan alternerende patroon niet doorbreken; hierbij wordt een sterke richtingsvoorkeur naar links gevonden.
- Bij *open ogen* wordt een fixatienystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig wisselt.
In beide blikrichtingen zien wij een blikrichtingnystagmus waarvan de richting overeenkomt met die van de blik.
De vorm van deze nystagmus is niet die van een zuivere zaagtand, maar neigt naar de cycloïde vorm (hoog- en picktype), vooral bij de blikrichtingnystagmus.
Op de curve bij de slingerproef is een nystagmus gesuperponeerd waarvan de richting overeenkomt met de richting van de slinger.
De optokinetische nystagmus naar links wisselt, de optokinetische nystagmus naar rechts is permanent geïnverteerd en van vorm veranderd.

Audiologisch onderzoek

- Voor beide oren wordt op het toonaudiogram een vrijwel vlak verlopend perceptieverlies van omstreeks 40 dB gevonden.
- Het spraakaudiogram is hiermede in overeenstemming: de maximale verstaanbaarheidsscore van 100% wordt beiderzijds bereikt bij 80 dB versterking.
- Het Békésy-audiogram van beide oren verloopt volgens type II (passend bij een cochleaire aandoening).

Verloop en overwegingen

- Tijdens de 9 weken durende opname in de neurologische kliniek deden zich géén valpartijen voor. Voorts bleek dat patiënte motorisch altijd wat onhandig is geweest; vermoedelijk manifesteert zich deze lichte motorische stoornis nu duidelijker bij het klimmen der jaren.

- Een basilarisinsufficiëntie is niet geheel uit te sluiten, en zelfs waarschijnlijk wegens de arteriografisch aangetoonde afwijkingen van de arteriae vertebrales, ofschoon het EEG niet veranderde bij verandering in de stand van het hoofd.
- Het ENG-onderzoek werd enige weken na het eerste onderzoek herhaald: de bevindingen waren volstrekt identiek: congenitale nystagmus en nystagmus alternans.
- Uitgebreid onderzoek leverde geen andere aanknopingspunten op voor een neurologisch ziekteproces en de ontslagdiagnose luidde: prae-existente ataxie bij oligophrenie zonder ernstige neurologische afwijkingen.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het congenitale type;
- Ondertyping:
 1. motor-defect type congenitale nystagmus;
 2. alternering bij open en gesloten ogen;
 3. alternering wordt onderdrukt door optische stimulatie en wenden van de blik naar opzij;
 4. alternering wordt niet beïnvloed door calorische stimulatie en in geringe mate door rotatoire stimulatie.

Patiënt 18

Anamnese

Patiënt is een 55-jarige ladingcontroleur in de haven, die enige weken vóór ons onderzoek een "black-out" kreeg van circa 10 minuten (hij begreep niet meer wat hij zelf opschreef), waarna hij klachten hield over duizelingen bij lopen en staan, niet bij liggen. In bed moest hij vaak hikken en bij opstaan hevig braken. Sinds enige maanden heeft hij last van een pijnlijke plek achter het rechter oor, waarbij de pijn via de nek naar de linker arm uitstraalt. Patiënt werd opgenomen in een neurologische kliniek.

Neurologisch onderzoek

- Patiënt maakt een zieke indruk en heeft een
- Horner-syndroom links.
- 2^egraads nystagmus naar links in rugligging,
- 3^egraads nystagmus naar links in rechter zijligging,
- 1^egraads nystagmus naar rechts in linker zijligging;
- EEG: zeer laag gevoelterd, diffuus onregelmatig beeld, geen haardvormige of asymmetrische afwijkingen;
- ECHO: geen afwijkingen.

Röntgenonderzoek

- Schedel en petrosa: geen afwijkingen;
- Cervicale wervelkolom: arthrosis cervicalis;
- Aortografie, carotis- en vertebraalangiografie: behoudens opvallende elongatie van de cerebrale vaten, geen afwijkingen.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd, waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van de richtingwisselingen wordt niet beïnvloed door verandering van positie (provocatietests worden achterwege gelaten in verband met de slechte conditie van de patiënt). Tussen de periodes met nystagmus naar links en naar rechts wordt een kortdurende periode gezien waarin geen nystagmus wordt geregistreerd; de duur van deze pauzes varieert van 0,4-3,4 sec. (zie fig. 1a, 1b en 1d).

De periodes met nystagmus naar links en naar rechts verschillen onderling weinig in duur, evenals de snelheid en frequentie van de nystagmus in beide richtingen.

De duur van de periodes met nystagmus naar links varieert van 10-112 sec. de

Registraties van patiënt 18 (P18); zie tekst

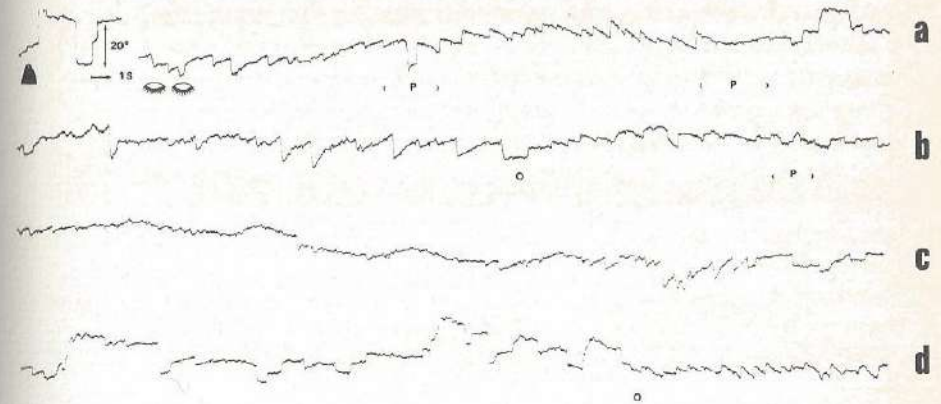


Fig.1.

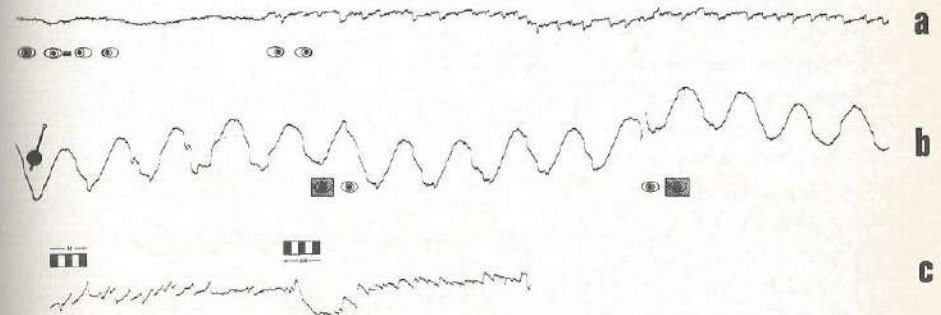


Fig.2.

frequentie van de nystagmus naar links varieert van 0,5-1,6 slagen/sec. en de snelheid wisselt van 8°-18°/sec.

De duur van de periodes met nystagmus naar rechts varieert van 9,5-101 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts varieert van 0,5-2 slagen/sec. en de snelheid van de nystagmus naar rechts wisselt van 4°-16°/sec.

B) Ogen open

Bij fixeren wordt geen fixatienystagmus gevonden (zie fig. 2a), evenmin wordt bij wenden van de blik naar rechts een blikrichtingnystagmus geregistreerd. Bij wenden van de blik naar links evenwel wordt een zaagtandnystagmus naar links gevonden met een frequentie van circa 2 slagen/sec. en een snelheid van 1°-5°/sec. (zie fig. 2a).

De volgbewegingen bij de slingerproef hebben een gesaccadeerd verloop; bij

volgen naar links sterker dan bij volgen naar rechts. Een verschil in registratie bij volgen met beide ogen tezamen of met elk oog afzonderlijk wordt niet gezien (zie fig. 2b).

Optokinetische stimulatie wekt in beiderichtingen een zaagtandnystagmus op, waarvan de snelheid en frequentie te sterk achterblijven bij die van de stimulus: de optokinetische nystagmus is naar beide zijden pathologisch verminderd (zie fig. 2c).

C en D) Het *calorische en torsieschommelonderzoek* hebben wij niet verricht wegens de slechte conditie van de patiënt, die bij het hiervoor beschreven deel van het onderzoek continu duizelig was met een voortdurende neiging tot braken.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig wisselt; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering van positie.
De nystagmus naar links en naar rechts komt vrijwel volledig overeen in duur, frequentie en snelheid.
Over de prikkelbaarheid van de labyrinten valt geen uitspraak te doen omdat deze niet werd onderzocht in verband met de slechte conditie van de patiënt.
- Bij *open ogen* wordt bij wenden van de blik naar links een blikrichtingnystagmus naar links gevonden.
De slingerproef geeft een saccadisch gestoorde curve, bij volgen naar links sterker dan bij volgen naar rechts.
De optokinetische nystagmus is naar beide zijden pathologisch verminderd.

Audiologisch onderzoek

- Aan beide oren wordt op het toonaudiogram een symmetrisch perceptieverlies gevonden, oplopend tot 50 dB bij de hoogste frequenties.

Verloop

- Tijdens het verblijf en de behandeling in de neurologische kliniek klaarde het beeld geleidelijk op, behalve het hikken; hiervoor bleek verpleging in zittende houding verbetering te geven, nadat röntgenologisch een hernia diaphragmatica met gastritis was aangetoond.
- Na de verbetering van het neurologische beeld – diagnose van de neuroloog: vasculaire insufficiëntie in het vertebro-basilaris gebied – werd patiënt overgeplaatst naar de interne afdeling voor behandeling van de bij oesophagoscopie vastgestelde reflux-oesophagitis met stenose. Deze kon op conservatieve wijze uitstekend behandeld worden, waarna patiënt zonder klachten kon worden ontslagen.

Inmiddels werd, 6 weken na het eerste onderzoek, het ENG-onderzoek herhaald:

- bij gesloten ogen werd geen nystagmus meer geregistreerd en bij open ogen geen blikrichtingnystagmus;
- optokinetische stimulatie wekte een goede en symmetrische response op;
- de volgbewegingen bij de slingerproef waren ongewijzigd saccadisch gestoord;
- calorisch waren beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar met een sterke richtingsvoorkeur naar rechts (39%);
- de torsieschommelttest had een symmetrische response.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het verworven type op basis van vasculaire insufficiëntie in het vertebro-basilarisgebied;
- Ondertyping:
 1. alternering alleen bij gesloten ogen;
 2. niet-permanente vorm van nystagmus alternans;
 3. periodes naar links en naar rechts ongeveer symmetrisch.

Patiënt 19

Anamnese

Patiënt is een 59-jarige winkelier, die sinds 1 1/2 jaar klachten heeft over aanvallen van draaiduizeligheid en vermindering van de gehoorscherpheid links met continu suizen in dit oor. De laatste maanden heeft patiënt ook last van hoofdpijn.

KNO-onderzoek

— Perceptief gehoorverlies links.

ENG-onderzoek

A) Ogen dicht

Bij het onderzoek op spontane en positienystagmus wordt een zaagtandnystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van de richtingwisselingen van deze nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering in positie en ook niet door provocatietests; bij concentreren nemen wel de frequentie en de snelheid van de nystagmus enige tijd toe (zie fig. 1a en 1b). De overgang tussen de periodes met nystagmus naar links en naar rechts wordt gekenmerkt door een periode waarin een of meer nystagmuslagen "op proef" de nieuwe richting hebben, afgewisseld met een of meer slagen in de oude richting, alvorens de richting definitief verandert; deze overgangsfases worden door ons tot de pauzes gerekend en hebben een duur van 10-15 sec. (zie fig. 1b en 1d).

De periodes met nystagmus naar links hebben een duur van 38-65 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links varieert van 1,2-2,6 slagen/sec. en de snelheid wisselt van 4° - 15° /sec.

De periodes met nystagmus naar rechts hebben een duur van 40-70 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts varieert van 1,5-2,5 slagen/sec. en de snelheid wisselt van 4° - 8° /sec.

B) Ogen open

Bij fixatie wordt geen nystagmus geregistreerd en wenden van de blik naar links wekt evenmin nystagmus op. Bij wenden van de blik naar rechts wordt een zaagtandnystagmus naar rechts geregistreerd met een snelheid van circa 3° /sec. en een frequentie van circa 1,5 slagen/sec. (zie fig. 2).

Bij de slingerproef wordt een sterk gesaccadeerde curve verkregen bij volgen naar links, zowel met beide ogen tezamen als met elk oog afzonderlijk (zie fig. 2).

Optokinetische stimulatie geeft in beide richtingen een goede en symmetrische response.

Registraties van patiënt 19 (P19); zie tekst

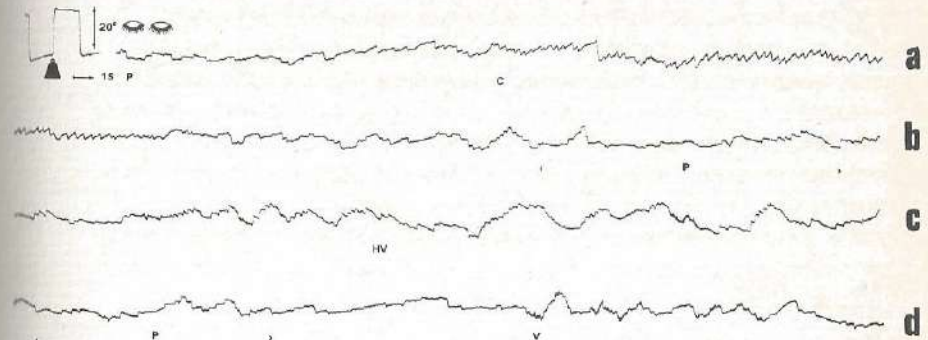


Fig. 1.



Fig. 2.

C) Bij het *calorische onderzoek* wordt bij stimulatie van het rechter oor een goede reactie verkregen: het spontaan alternerende nystagmuspatroon wordt volledig onderdrukt. Bij calorisatie van het linker oor daarentegen wordt een zelfde registratie verkregen als bij het onderzoek op spontane en positienystagmus met gesloten ogen; calorisatie met ijswater brengt hierin geen wijziging: het spontaan alternerende nystagmuspatroon wordt niet beïnvloed door calorische stimulatie van het linker oor.

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een goede en symmetrische response verkregen.

Samenvatting ENG-bevindingen

- Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gevonden waarvan de richting regelmatig omkeert; het regelmatige patroon van deze nystagmus wordt niet beïnvloed door verandering van positie noch door provocatietests; concentreren geeft een kortdurende versterking van deze nystagmus. Calorisch is het linker labyrint onprikkelbaar.
- Bij *open ogen* wordt een geringe blikrichtingnystagmus naar rechts geregistreerd, uitsluitend bij het wenden van de blik naar rechts. De slingerproef verloopt sterk gestoord bij volgen naar links.

Audiologisch onderzoek

- Voor het linker oor wordt op het toonaudiogram een perceptief verlies gevonden boven de 1 kHz frequentie, oplopend tot 80 dB; de drempel van het rechter oor verloopt normaal.
- De maximale verstaanbaarheidsscore op het spraakaudiogram bedraagt voor het linker oor 40% bij 80 dB versterking; fors discriminatieverlies links; de score voor het rechter oor is 100% bij 60 dB versterking.
- het Békésy-audiogram van het linker oor verloopt volgens type IV (passend bij een retrocochleaire stoornis).

Verloop

- Op grond van de bevindingen bij het audiovestibulaire onderzoek werd patiënt doorverwezen naar de neuroloog/neurochirurg met de waarschijnlijkheidsdiagnose: brughoekpathologie links.
- Bij het neurologische onderzoek werd een lichte stuwing in fundus gevonden en een verminderde corneareflex links met een spoor facialisparesis links.
- De diagnose kon röntgenologisch bevestigd worden en patiënt werd geopereerd: in de linker brughoek werd een tumor gevonden met een grootste doorsnede van 5 cm, die zich diep had ingegraven in het cerebellum en de hersenstam; naar voren reikte hij over de N. Trigeminus tot in de incisura tentorii. Deze tumor kon in toto verwijderd worden. Pathologisch-anatomisch onderzoek: schwannoma.
- Enige maanden na deze ingreep werd het ENG-onderzoek herhaald: een alternerende nystagmus werd niet meer geregistreerd.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het verworven type, berustend op een brughoek-tumor (schwannoma);
- Ondertyping:
 1. alternering uitsluitend bij gesloten ogen;
 2. alternering volledig onderdrukt door calorische en rotatoire stimulatie.

*Patiënt 20**Anamnese*

Patiënte is een 55-jarige huisvrouw, die sedert 2 jaar toenemende klachten heeft van een valneiging en loopstoornissen naar rechts. Het laatste jaar kreeg zij ook last van pijn in de rechter arm en in de nek, met soms tintelingen in de rechter hand. De kracht in de rechter arm en in het rechter been was eveneens verminderd evenals de handigheid in het gebruik van de rechter hand. De geconsulteerde neuroloog vond verschillende neurologische afwijkingen en een gestoord EEG; hij liet patiënte opnemen in een neurochirurgische kliniek wegens verdenking op een proces in de achterste schedelgroeve.

Neurologisch onderzoek

- Het meest opvallende symptoom is een rotatoire 3° graads nystagmus naar rechts.
- Het rechter oog komt bij kijken naar rechts minder goed in de buitenhoek en patiënte geeft hierbij dubbelbeelden aan.
- Diffuse sensibiliteitsstoornissen in het trigeminusgebied rechts, vooral van de 2° tak, met een duidelijk verlaagde corneareflex;
- Lichte sensibiliteitsstoornissen in de rechter hand maar een evidente stoornis in het diepe gevoel rechts, in de hand meer dan in het been;
- De knijpkracht van de rechter hand lijkt wat minder, en het rechter been is iets paretisch.
- Coördinatiestoornissen van rechter hand en rechter been;
- De reflex van Hoffmann-Trömner is rechts positief en de VZR verloopt rechts pathologisch.
- Romberg positief, de gang is wijdbeens en onzeker;
- Lumbale punctie: geen duidelijke afwijkingen;
- EEG: diffuus onregelmatig beeld met veel snelle activiteit maar zonder haardvormige afwijkingen of asymmetrie.

Röntgenonderzoek

- Schedel: geringe platybasie;
- Cervicale wervelkolom: geringe arthrosis cervicalis;
- Pneumo-encephalografie: symmetrisch, matig verwijd ventrikelsysteem met te laag staande tonsillen, de cisterna magna is zeer klein maar het beeld van de 4° ventrikel en de aqueductus is normaal.

*ENG-onderzoek**A) Ogen dicht*

Bij het onderzoek op spontane en positiennystagmus wordt een zaagtand-

Registraties van patiënt 20 (P20); zie tekst

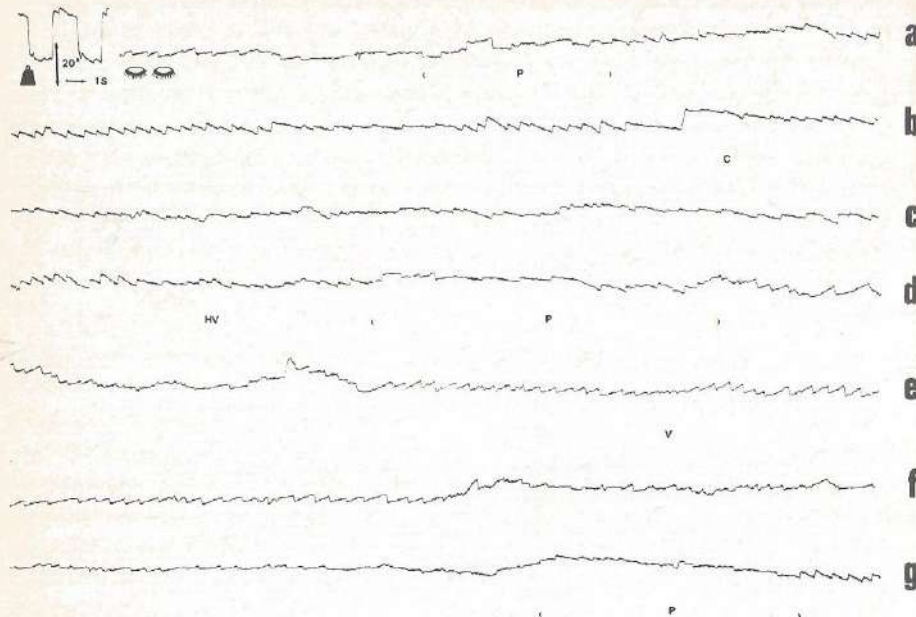


Fig. 1.

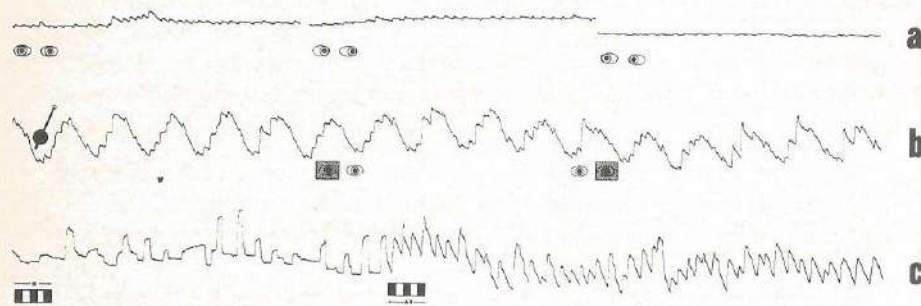


Fig. 2.

nystagmus geregistreerd waarvan de richting regelmatig omkeert (zie fig. 1); het ritme van deze richtingwisselingen wordt door verandering in positie noch door provocatietests beïnvloed. Bij de wisseling van richting van de nystagmus worden geen echte pauzes, in de zin van een stilstand van de oogbewegingen geregistreerd: alvorens de nystagmus definitief van richting verandert hebben enige nystagmusslagen "op proef" de andere richting, afgewisseld met een of

meer slagen in de oude richting. Deze overgangsperiodes variëren in duur van 8-28 sec. (zie fig. 1a, 1d en 1g) en wij hebben ze tot de pauzes gerekend.

De duur van de periodes met nystagmus naar links varieert van 77-220 sec.; de frequentie van de nystagmus naar links wisselt van 0,6-2,3 slagen/sec. en de snelheid wisselt van 2° - 5° /sec.

De duur van de nystagmusperiodes naar rechts varieert van 65-143 sec.; de frequentie van de nystagmus naar rechts wisselt van 0,8-1,6 slagen/sec. en de snelheid van 2° - 8° /sec.

Een duidelijk crescendo en decrescendo kan niet worden onderscheiden: de wisseling in frequentie en snelheid van de nystagmus is niet regelmatig.

B) *Ogen open*

Bij fixatie wordt een zaagtandnystagmus naar rechts geregistreerd met een frequentie van circa 2,5 slagen/sec. en een snelheid van circa 5° /sec. (zie fig. 2a).

Wenden van de blik naar links geeft een geringe vermindering van deze nystagmus (frequentie-circa 2 slagen/sec. en snelheid circa 3° /sec.) en wenden van de blik naar rechts blijkt deze nystagmus duidelijk te onderdrukken: de frequentie daalt tot 1,5 slagen/sec. en de snelheid tot 1° /sec. (zie fig. 2a).

De nystagmus is dus het sterkst bij recht vooruitkijken en het zwakst bij kijken in de richting van de snelle fase!

Bij de slingerproef is op de sinuscurve een duidelijke nystagmus naar rechts gesuperponeerd: bij volgen met beide ogen tezamen en met elk oog afzonderlijk wordt geen verschil in registratie verkregen (zie fig. 2b). De volgbeweging naar rechts is sterker gestoord dan die naar links.

Optokinetische stimulatie in horaire richting wekt geen duidelijke nystagmus op; bij optokinetische stimulatie in anti-horaire richting wordt een goede optokinetische nystagmus geregistreerd (zie fig. 2c).

C) Bij het *calorische onderzoek* blijken beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar met een randpathologische richtingsvoorkeur naar rechts (21%).

D) Bij het *torsieschommelonderzoek* wordt een goede en symmetrische response verkregen.

Samenvatting ENG-bevindingen

— Bij *gesloten ogen* wordt een zaagtandnystagmus gezien waarvan de richting geregeld omkeert; het ritme van deze wisselingen wordt niet beïnvloed door verandering van positie noch door provocatietests.

Calorische en rotatoire stimulatie onderdrukken deze alternatie volledig en geven normale reacties.

— Bij *open ogen* vinden wij een zaagtandnystagmus naar rechts, die het sterkst is bij recht vooruitkijken en het zwakst bij wenden van de blik naar rechts.

De curve bij de slingerproef verloopt sterk gesaccadeerd door superpositie van deze nystagmus, bij volgen naar rechts sterker dan bij volgen naar links.

De optokinetische nystagmus naar links is sterk pathologisch verminderd.

Audiologisch onderzoek

- Voor beide oren wordt op het toonaudiogram een perceptief verlies gevonden, van 20 dB in het lage tonen gebied oplopend tot 50 dB bij de hoogste frequenties.
- Het spraakaudiogram is hiermede in overeenstemming: voor beide oren wordt de maximale verstaanbaarheidsscore van 100% bereikt bij 80 dB versterking.

Verloop

- De neurochirurg stelde de diagnose op syndroom van Arnold-Chiari en patiënte werd vervolgens geopereerd: na openen van de dura bleken de tonsillen te reiken tot de onderrand van de atlasboog en waren er veel te veel adhesies met de medulla oblongata; deze werden losgemaakt (onder de operatiemicroscoop) en het foramen van Magendie werd geïnspecteerd: dit bleek partieel afgesloten door een vlies. Dit vlies werd gereseceerd waarna de decompressie werd gecompleteerd met een verwijdingsplastiek van de dura over de cisterna magna door middel van een fascia lata lapje.
- Bij postoperatieve controle door de neurochirurg werden geen oogspierparesen meer gevonden, was de corneareflex symmetrisch positief en verliep de VZR rechts indifferet; de overige prae-operatief gevonden neurologische afwijkingen bleven ongewijzigd. Patiënte kreeg fysiotherapie voorgeschreven.
- Ruim 1 jaar na de operatie zagen wij patiënte voor controle terug: ofschoon de klachten over de gestoorde motoriek en sensibiliteit na de operatie niet verminderd waren, was patiënte zeer tevreden: "Ik kan het huishouden weer goed aan en moet er verder maar mee leren leven".
- Op het ENG was de spontaan alternerende nystagmus achter gesloten ogen nog steeds aanwezig maar de snelheid was toegenomen: 3° - 18° /sec. Bij open ogen werd géén fixatie- en blikrichtingnystagmus meer geregistreerd. De overige bevindingen waren ongewijzigd.

Conclusie

- Nystagmus alternans van het verworven type, op basis van het syndroom van Arnold-Chiari;
- Ondertyping:
 1. alternering alleen bij gesloten ogen;
 2. alternering volledig onderdrukt door calorische en rotatoire stimulatie;
 3. alternering postoperatief ongewijzigd.

HOOFDSTUK VI

BESPREKING VAN DE BEVINDINGEN BIJ ONZE PATIËNTEN

I NYSTAGMUS ALTERNANS

Onze serie patiënten met nystagmus alternans omvat 20 patiënten: 9 mannelijke en 11 vrouwelijke, in leeftijd variërend van 9 tot 65 jaar.

1. Aetiologie

Bij 15 patiënten stelden wij de diagnose op nystagmus alternans van congenitale origine (type I): bij 7 mannelijke en 8 vrouwelijke patiënten (zie tabel 3).

Deze groep kan onderverdeeld worden in (zie tabel 4):

- 2 patiënten met congenitale nystagmus van het sensory-defect type (P1 en P3); dit zijn beiden mannelijke patiënten, van wie één een albino (P3).
- 13 patiënten met congenitale nystagmus van het motor-defect type; dit betreft 5 mannelijke en 8 vrouwelijke patiënten. Van de vrouwelijke patiënten heeft bovendien 1 patiënte een duidelijke nystagmus latens.

Bij 5 patiënten stelden wij de diagnose op nystagmus alternans van verworven origine (type II): bij 2 mannelijke en 3 vrouwelijke patiënten (zie tabel 3 en tabel 5).

De nystagmus alternans bij deze patiënten werd veroorzaakt door vaatafwijkingen in cerebro of een ruimte-innemend proces in de achterste schedelgroeve:

- Bij 1 patiënt (P18): vasculaire insufficiëntie in het vertebro-basilaris gebied;
- Bij 1 patiënte (P15): diffuse atherosclerosis cerebri;
- Bij 1 patiënte (P20): syndroom van Arnold-Chiari;
- Bij 1 patiënt (P19): brughoektumor (schwannoma);
- Bij 1 patiënte (P14): brughoektumor (epidermoid).

De differentiële diagnostiek tussen nystagmus alternans van het congenitale type en van het verworven type berust op:

1. Anamnese;
2. Audiovestibulaire bevindingen;

TABEL 3. *Indeling nystagmus alternans.*

	mannen	vrouwen	totaal
congenitaal= type I	7	8	15
verworven= type II	2	3	5
aantal patiënten	9	11	20

TABEL 4. *Onderverdeling nystagmus alternans type I.*

	mannen	vrouwen	totaal
motor-defect type	5	8	13
sensory-defect type	2	-	2
aantal patiënten	7	8	15

TABEL 5. *Aetiologie nystagmus alternans type II.*

	mannen	vrouwen	totaal
vasculaire insufficiëntie vertebro-basilaris gebied	1	-	1
diffuse atherosclerosis cerebri	-	1	1
brughoektumor	1	1	2
syndroom van Arnold-Chiari	-	1	1
aantal patiënten	2	3	5

3. Eventueel aanvullend neurologisch, oogheelkundig en röntgenologisch onderzoek.

Doorslaggevend voor de diagnose "congenitale origine" zijn hierbij de audiovestibulaire bevindingen (zoals beschreven op blz. 48 e.v.) en het ontbreken van neurologische c.q. röntgenologische afwijkingen. Het onderzoek door de oogarts kan eveneens een grote steun zijn.

Niet al onze patiënten met nystagmus alternans type I zijn uitgebreid neurologisch of röntgenologisch onderzocht; immers, indien de patiënt geen klachten heeft en de audiovestibulaire afwijkingen wijzen duidelijk op een congenitale nystagmus, getuigt het van wijs beleid niet-geïndiceerde en niet-gewenste onderzoeken zoveel mogelijk te vermijden ten einde de patiënt, vooral psychisch, niet

odeloos te belasten. Deze patiënten zijn wel alle door ons electronystagmografisch gevolgd, ofwel de diagnose is van andere zijde bevestigd (oogarts).

2. Klachten van de patiënt

De klachten van de patiënt kunnen onderverdeeld worden in:

- Klachten in verband met de nystagmus alternans;
- Andere klachten.

Als criteria voor klachten in verband met de nystagmus alternans hebben wij gebruikt:

- Visusklachten, in de zin van oscillopsie;
- Duizeligheidsklachten en
- Klachten over gehoorverlies en tinnitus, waarvan de aanwezigheid en de duur duidelijk samenhangen met die van de nystagmus alternans.

Van de 20 patiënten hadden (zie tabel 6):

- 7 patiënten geen klachten van de nystagmus alternans;
- 10 patiënten wel klachten in verband met de nystagmus alternans, waarbij de anamnese van 1 patiënt onbetrouwbaar lijkt;
- 3 patiënten klachten die niet in verband stonden met de nystagmus alternans.

Opvallend hierbij is dat alle 5 patiënten met nystagmus alternans van het verworven type klachten hadden die in verband stonden met de oorzaak van de nystagmus.

Van de 15 patiënten met congenitale nystagmus alternans hadden slechts 5 patiënten klachten die in verband gebracht konden worden met deze nystagmus en van 1 patiënt is de anamnese bovendien nog onbetrouwbaar.

TABEL 6. *Nystagmus alternans en klachten van de patiënt.*

Aantal patiënten	type I	type II	totaal
met klachten in verband met de nystagmus alternans	5	5	10
met klachten zonder verband met de nystagmus alternans	3	-	3
zonder klachten	7	-	7

Als bij een patiënt een nystagmus alternans wordt gevonden waar hij geen klachten over heeft, pleit dit voor een congenitale origine van die nystagmus.

3. Geslacht van de patiënt

Onze serie omvat 9 mannelijke en 11 vrouwelijke patiënten.

Nystagmus alternans type I (congenitaal) vonden wij bij (zie tabel 3):

- 7 mannelijke en
- 8 vrouwelijke patiënten.

Nystagmus alternans type II (verworven) vonden wij bij (zie tabel 3):

- 2 mannelijke en
- 3 vrouwelijke patiënten.

Tot groep A (alternering bij open en gesloten ogen, zie onder 4.) behoren: 2 mannelijke en 3 vrouwelijke patiënten.

Tot groep B (alternering uitsluitend bij gesloten ogen, zie onder 4.) behoren: 7 mannelijke en 8 vrouwelijke patiënten.

Een duidelijk verband tussen het geslacht van de patiënt en het type nystagmus alternans is dus niet aanwezig.

4. Alternering

Van de 20 patiënten met nystagmus alternans is de alternering bij 5 patiënten zowel bij open als gesloten ogen aanwezig (groep A) en bij 15 patiënten uitsluitend bij gesloten ogen (groep B) (zie tabel 7).

Patiënten bij wie wel een alternering van de nystagmus optreedt bij open ogen en niet bij gesloten ogen, komen in onze serie niet voor (i.t.t. Dufour e.a. 1966).

Groep A (alternering bij open en gesloten ogen) kan als volgt worden onderverdeeld:

- 4 patiënten met nystagmus alternans type I;
- 1 patiënt met nystagmus alternans type II.

Van groep B (alternering uitsluitend bij gesloten ogen) hebben

- 11 patiënten nystagmus alternans type I en
- 4 patiënten nystagmus alternans type II.

TABEL 7. *Alternering van de nystagmus.*

Aantal patiënten met alternering	type I	type II	totaal
bij open en gesloten ogen = groep A	4	1	5
alleen bij gesloten ogen = groep B	11	4	15

Voor beide groepen vonden wij dat de alternering volstrekt niet beïnvloed werd door verandering in de positie van de patiënt; provocatie-tests hadden op de alternering geen invloed, wel kon bij 2 patiënten (P2 en P12) concentreren als "trigger" fungeren voor een versterking van de nystagmus. Deze 2 patiënten behoren beide tot type I.

5. Nystagmusperiodes

a) *Duur van de periodes* (zie grafiek 1 en 2)

De duur van de periodes met nystagmus naar links en naar rechts is zeer variabel: zowel bij een zelfde patiënt als bij verschillende patiënten met type I en type II en van groep A en groep B.

De kortste periodes bij type I duren 0,5-1,8 sec. (P17) in groep A bij open ogen en 0,7-10 sec. (P17) in groep A bij gesloten ogen; in groep B duren deze 0,5-6 sec. (P2).

De langste periodes bij type I duren 104-760 sec. (P5) in groep A bij open ogen en 95-337 sec. (P5) in groep A bij gesloten ogen; in groep B duren deze 165-325 sec. (P7).

De kortste periodes bij type II duren 4,5-16 sec. (P14) in groep A bij open ogen en 70-193 sec. (P14) in groep A bij gesloten ogen; in groep B duren deze 9,5-101 sec. (P18).

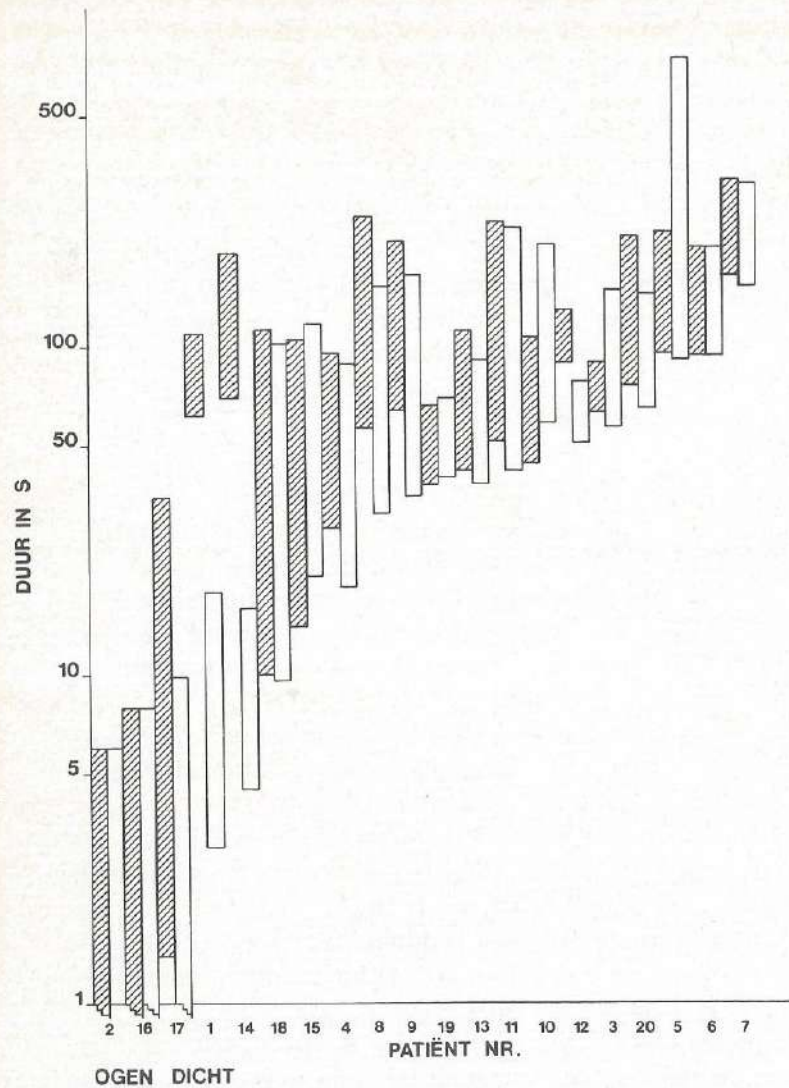
De langste periodes bij type II duren 70-193 sec. (P14) in groep A bij open ogen en 4,5-16 sec. (P14) bij gesloten ogen; in groep B duren deze 77-220 sec. (P20).

Bij 2 patiënten (P3 en P14) van groep A wordt géén verschil gevonden in de duur van de nystagmus bij open en gesloten ogen. De ene patiënt heeft een type I en de andere een type II.

De duur van de nystagmusperiodes vormt derhalve geen criterium voor een rubricering van de nystagmus onder type I of II.

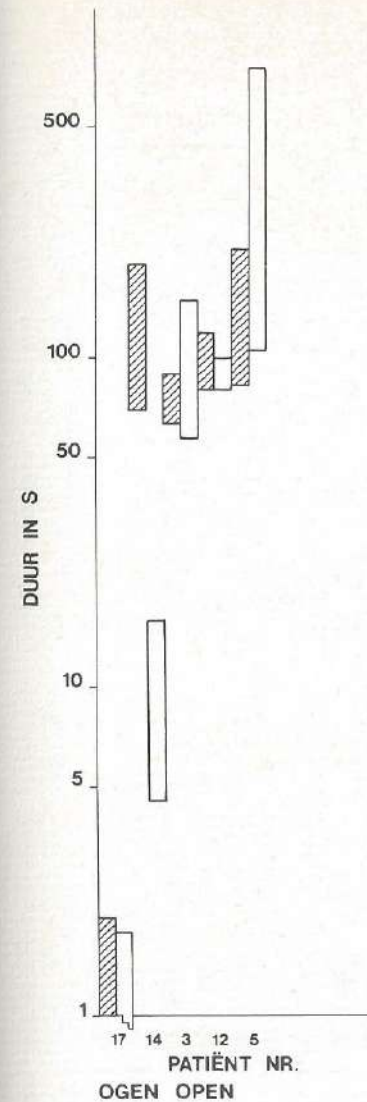
b) *Symmetrie en asymmetrie* (zie tabel 8)

Als wij een verschil van 10% of minder in duur, sterkte en frequen-



DUUR VAN DE NYSTAGMUSPERIODES NAAR LINKS EN
 NAAR RECHTS
 (logaritmisch uitgezet; korter dan 1sec. wordt aangeven
 door)

Grafiek 1.



DUUR VAN DE NYSTAGMUSPERIODES NAAR LINKS EN
 NAAR RECHTS
 (logaritmisch uitgezet; korter dan 1sec. wordt aangeven
 door)

Grafiek 2.

TABEL 8. *Symmetrie en asymmetrie van de nystagmusperiodes.*

criterium 10%	Pat.	Ogen dicht		Ogen open		Type		Totaal aantal patiënten
		duur	sterkte	duur	sterkte	I	II	
groep A	-	L=R	L=R	L=R	L=R	-	-	-
	12	L>R	L=R	L=R	L>R	1	-	2
	17	L>R	L>R	L>R	L=R	1	-	
	5	L>R	L>R	L>R	L=R	1	-	1
	3	R>L	R>L	R=L	R>L	1	-	1
	14	L>R	R>L	L>R	R>L	-	1	1
groep B	6+7 13+16	L=R	L=R	L=R	L=R	4	-	4
	1	L>R	L=R	L=R	L>R	1	-	7
	2	L=R	L=R	L>R	L>R	1	-	
	4	L=R	L>R	L>R	L>R	1	-	
	9	L>R	L=R	L>R	L>R	1	-	
	8	L>R	L>R	L>R	L>R	1	-	
	18+19	L=R	L>R	L=R	L>R	-	2	3
	10	R>L	R>L	L=R	R>L	1	-	
	11+15	L=R	R>L	L=R	R>L	1	1	
	20	L>R	R>L	L=R	L=R	-	1	
								1

criterium
25%

groep A	-	L=R	L=R	L=R	L=R	L=R	-	-
	12	L>R	L=R	L=R	L=R	L=R	1	2
	17	L>R	L>R	L=R	L=R	L=R	1	
	5	L=R	L>R	L>R	R=L	R>L	1	1
	3	R=L	R>L	R=L	R=L	R>L	1	1
	14	L>R	R>L	L>R	R>L	-	1	1
groep B	2+4	L=R	L=R	L=R	L=R	8	4	12
	6+7							
	9+11							
	13+15							
	16+18							
	19+20							
	1	L>R	L=R	L=R	L>R	1	-	2
	8	L>R	L>R	L>R	L>R	1	-	
	10	R>L	R>L	L=R	R>L	1	-	1

Verklaring van de afkortingen:

Pat. = nummer van de patiënt

freq. = frequentie

D.P. = richtingsvoorkeur

tie van de nystagmus naar links en naar rechts nog als symmetrisch beschouwen, blijkt dat van onze 20 patiënten slechts bij 4 patiënten symmetrische nystagmusperiodes worden gevonden: alle 4 patiënten behoren tot type I en groep B.

Van de 5 patiënten uit groep A:

- Overheerst bij 2 patiënten (P12 en P17) de nystagmus naar links, zowel bij open als gesloten ogen; beide patiënten hebben type I.
- Overheerst bij 1 patiënt (P3) de nystagmus naar rechts, zowel bij open als gesloten ogen; patiënt heeft type I.
- Overheerst bij 1 patiënt (P5) de nystagmus naar links bij gesloten ogen en is dit bij open ogen juist de nystagmus naar rechts; patiënt heeft type I.
- Overheerst bij 1 patiënt (P14) de nystagmus naar rechts in sterkte en frequentie, maar heeft de nystagmus naar links een langere duur, zowel bij open als gesloten ogen; patiënt heeft type II.

Van de 15 patiënten uit groep B:

- Overheerst bij 7 patiënten de nystagmus naar links; 5 patiënten hebben type I, 2 patiënten type II.
- Overheerst bij 3 patiënten de nystagmus naar rechts; 2 patiënten hebben type I, 1 patiënt heeft type II.
- Overheerst bij 1 patiënt de nystagmus naar links in duur, de nystagmus naar rechts in sterkte en is de frequentie even hoog; patiënt heeft type II.
- Heeft bij 4 patiënten de nystagmus een symmetrisch verloop; alle 4 patiënten hebben type I.

Wanneer een verschil tot 10% als criterium voor symmetrie wordt gehanteerd, heeft aanwezigheid van symmetrie of asymmetrie van de nystagmusperiodes, evenmin als het overheersen van de nystagmus in een bepaalde richting, een duidelijke betekenis voor de aetiologie van de nystagmus alternans.

Nu is een verschil van 10% voor de bepaling van symmetrie of asymmetrie uiteraard een discutabel en willekeurig percentage. Voor onderzoeksmethodes, waarbij de actieve medewerking van de patiënt onontbeerlijk is of waarbij de interpretatie van de onder-

zoeker een grote rol speelt of waarbij apparatuur gebruikt wordt met een relatief grote eigen foutenbron, mag een afwijking van 10% van de norm als zeer laag gelden.

Bij audiometrische onderzoeken bijvoorbeeld wordt een factor 10 (in intensiteit) nog aanvaardbaar geacht.

Ook voor electronystagmografie geldt dat een aantal factoren in de praktijk niet altijd even exact te bepalen zijn als op theoretische gronden te verwachten is.

Zo hangt de nauwkeurigheid van de berekening van de snelheid van de nystagmus ten nauwste samen met de graad van nauwkeurigheid bij de ijking van de oogbewegingen. Wanneer nu deze ijking bij P5 of P8 gezien wordt, is het duidelijk dat wegens de sterke nystagmus bij open ogen de ijking een, zij het zo nauwkeurig mogelijke, schatting moet blijven en bijgevolg dus ook de snelheid van de nystagmus niet exact te berekenen is.

Het is dan ook bij ENG meer en meer gebruikelijk geworden om de grenzen van de symmetrie uit te drukken in hogere percentages: zo wordt bij het torsieschommelonderzoek de reactie nog als symmetrisch beschouwd bij een verschil tussen links en rechts tot 25% en bij het calorische onderzoek wordt een verschil in reactie tussen links en rechts tot 20% als normaal, van 21% tot 29% als randpathologisch en vanaf 30% als pathologisch beschouwd (zie blz. 61).

Als wij nu op grond van bovenstaande een verschil tot 25% in duur, sterkte en frequentie van de nystagmus naar links en naar rechts als grenzen voor de symmetrie beschouwen, blijkt dat bij 12 van onze 20 patiënten symmetrische periodes worden gevonden (zie tabel 8): 8 patiënten met type I (P2, P4, P6, P7, P9, P11, P13 en P16) en 4 patiënten met type II (P15, P18, P19 en P20). Alle patiënten behoren tot groep B.

Bovendien zijn bij 2 patiënten (P12 en P17) de nystagmusperiodes bij gesloten ogen niet en bij open ogen wel symmetrisch; deze patiënten behoren ook tot type I.

Van de andere patiënten uit groep A blijven de gegevens conform die bij het 10% criterium; bij 1 patiënt (P14) wordt alleen de frequentie bij open ogen gelijk.

Van de patiënten uit groep B:

- Overheerst bij 2 patiënten (P1 en P8) de nystagmus naar links; beide patiënten hebben type I.

- Overheerst bij 1 patiënt (P10) de nystagmus naar rechts; patiënt heeft type I.
- Heeft bij 12 patiënten de nystagmus een symmetrisch verloop; 8 patiënten met type I en 4 met type II.

Wanneer een verschil tot 25% als criterium wordt gebruikt voor symmetrie van de nystagmusperiodes in duur, frequentie en snelheid van de nystagmus wordt de indruk gewekt dat bij patiënten met verworven nystagmus alternans de nystagmusperiodes meer neigen tot symmetrie dan bij patiënten met congenitale nystagmus alternans.

c) *Patroon van de alternering (=regelmaat)*

Het patroon van de nystagmus alternans wordt bepaald door de duur van de elkaar opvolgende nystagmusperiodes. De duur van deze periodes, zoals vermeld onder (5.a), geeft geen juist beeld van het patroon van de alternering omdat uit de duur van de kortste en de langste periode met nystagmus in een bepaalde richting niet het verloop in de tijd van de duur van de periodes blijkt.

Omdat de symmetrie of asymmetrie van de nystagmusperiodes berekend is uit de onder 5.a) vermelde gegevens, kan het patroon van de nystagmus alternans regelmatig zijn als de duur van de periodes symmetrisch is, maar de regelmaat vloeit niet automatisch voort uit deze symmetrie.

Mutatis mutandis kan het patroon van de nystagmus alternans zeer regelmatig zijn als de duur van de nystagmusperiodes volstrekt niet symmetrisch is (b.v. bij P14).

Wij hebben derhalve voor de bepaling van de regelmatigheid van het alterneringspatroon gesteld dat het patroon van de nystagmus alternans regelmatig is als bij tenminste 4 achtereenvolgende nystagmusperiodes het verschil in de sommen van de duur van 2 opeenvolgende nystagmusperiodes niet meer bedraagt dan 25%.

Volgens deze maatstaf is bij 11 patiënten het nystagmuspatroon regelmatig (zie tabel 9):

- Bij 4 patiënten uit groep A: 3 met type I, 1 met type II;
- Bij 3 patiënten zowel bij open als gesloten ogen (P3, P12 en P14) en
- Bij 1 patiënt alleen bij open ogen (P5);

- Bij 7 patiënten uit groep B (P6, P7, P10, P13, P15, P19 en P20): 4 met type I, 3 met type II.

Van de 5 patiënten met nystagmus alternans type II hebben 4 patiënten een regelmatig alterneringspatroon; van de 15 patiënten met type I is dit bij 7 patiënten het geval.

Voorzichtig zou men kunnen stellen dat de indruk gewekt wordt dat bij verworven nystagmus alternans het patroon van de alterneringen meer neigt tot regelmaat dan bij congenitale nystagmus alternans.

TABEL 9. *De regelmaat van de alternering.*

	Ogen open	Ogen dicht	Type I	Type II	Totaal
groep A	3 1	3 —	2 1	1 —	3 1
groep B	—	7	4	3	7
patiënten met regelmatige alternering			7	4	11
totale aantal patiënten			15	5	20

Dat symmetrische nystagmusperiodes niet automatisch een regelmatig alterneringspatroon inhouden, en dat omgekeerd uit een regelmatig alterneringspatroon niet altijd een symmetrie van de nystagmusperiodes voortvloeit, wordt duidelijk geïllustreerd door tabel 10.

Uit deze tabel blijkt eveneens dat bij 6 patiënten, van de in totaal 20 patiënten, de nystagmus alternans zowel door een regelmatig alterneringspatroon als door symmetrische nystagmusperiodes wordt gekenmerkt (P6, P7, P13, P15, P19 en P20). Alle 6 patiënten horen tot groep B; 3 patiënten hebben een nystagmus alternans type I (van de in totaal 15 patiënten met type I) en 3 patiënten hebben een nystagmus alternans type II (van de in totaal 5 patiënten met type II).

Uit deze gegevens kan men de indruk krijgen dat een nystagmus alternans met symmetrische nystagmusperiodes en een regelmatig

TABEL 10. *Vergelijking van de regelmaat van de alternering met de symmetrie van de nystagmusperiodes.*

	Groep A				Groep B				Totaal									
	3	5	12	14	6	7	10	13		15	16	18	19	20				
regelmatige alternering bij patiënt	+	+	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+	7 4	11			
type I																		
type II																		
symmetrische nystagmus- periodes bij patiënt					2	4	6	7	9	11	13	15	16	18	19	20		
type I					+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	8 4	12
type II																		

alterneringspatroon meer wordt gezien bij de verworven vorm dan bij de congenitale vorm.

d) *Crescendo en decrescendo*

Een duidelijk crescendo en decrescendo van de nystagmus wordt bij 4 patiënten gevonden: hierbij nemen de frequentie en de snelheid van de nystagmus in een bepaalde richting eerst toe, bereiken daarna een hoogtepunt, en nemen vervolgens weer af. Na een pauze, waarin geen nystagmus wordt geregistreerd, herhaalt zich deze cyclus, waarbij dan de nystagmus een richting heeft tegengesteld aan die in de periode daarvoor.

Dit is het geval bij 2 patiënten met type I en bij eveneens 2 patiënten met type II; van deze patiënten behoren 2 patiënten tot groep A en 2 patiënten tot groep B. Van de patiënten met type II uit groep A wordt het crescendo en decrescendo uitsluitend gezien bij gesloten ogen (zie tabel 11).

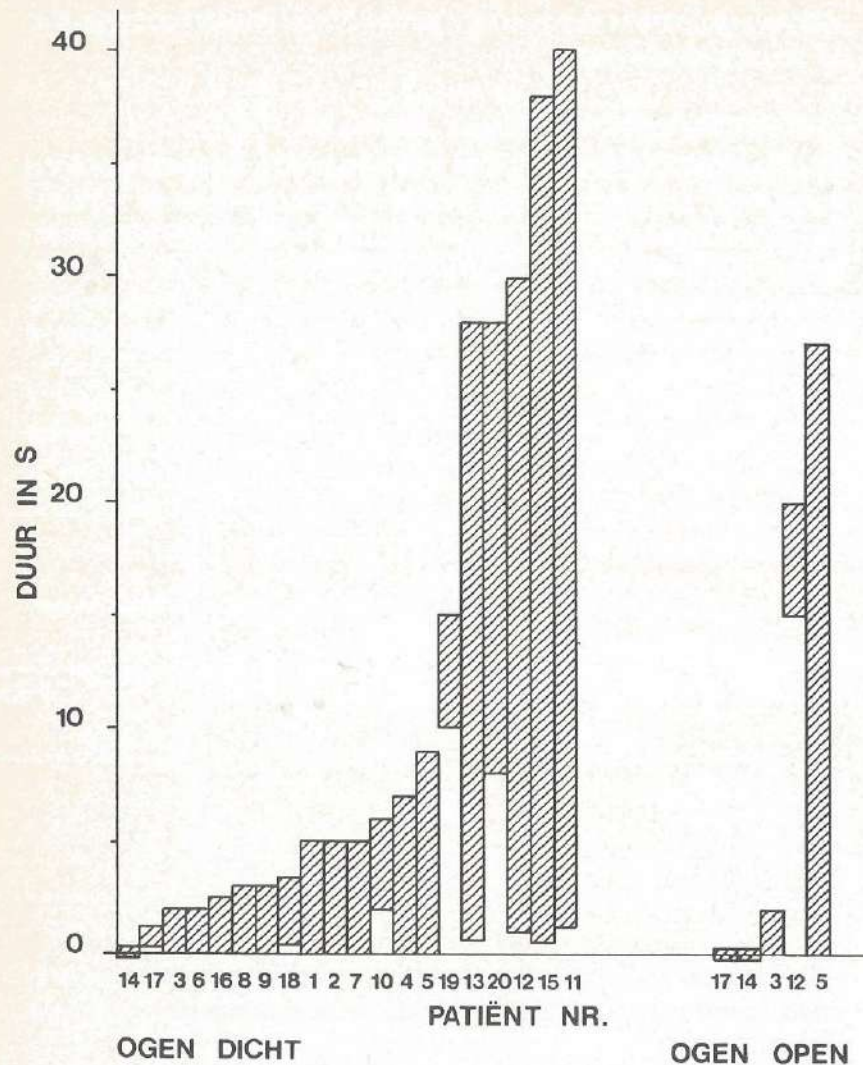
TABEL 11. *Onderverdeling van patiënten met crescendo en decrescendo van de nystagmus.*

	Type I	Type II	Totaal	Groep A		Groep B
				Ogen open	Ogen dicht	
Aantal patiënten met crescendo en decrescendo van de nystagmus	2	2	4	—	2	2

Aanwezigheid respectievelijk afwezigheid van crescendo en decrescendo vormt geen aanwijzing voor de aetiologie van de nystagmus alternans.

e) *Pauzes* (zie grafiek 3).

De periodes met nystagmus naar links en naar rechts worden van elkaar gescheiden door pauzes + die een korte of lange tijdsperiode duren — waarin geen nystagmus wordt geregistreerd. De duur van deze pauzes varieert van 0-40 sec. en is ook bij een zelfde patiënt niet altijd even lang; niet bij de patiënten van type I of type II en niet bij die van groep A of groep B.



DUUR VAN DE PAUZES BIJ NYSTAGMUS ALTERNANS
(één waarde wordt aangegeven door )

Grafiek 3.

De nystagmus kan abrupt van richting wisselen (pauzeduur 0 sec.) maar ook wordt gezien dat, alvorens de nystagmus definitief van richting wisselt, één of meer nystagmuslagen "op proef" de andere richting hebben, afgewisseld met één of meer slagen in de oorspronkelijke richting. De periodes waarin deze "probeersels" worden geregistreerd hebben wij tot de pauzes gerekend. Wij vonden dit soort pauzes bij 6 patiënten (P5, P11, P13, P15, P19 en P20):

- 5 patiënten van groep B en
- 1 patiënt van groep A, bij wie dit soort pauzes uitsluitend bij open ogen wordt geregistreerd.

Van deze 6 patiënten behoren 3 patiënten tot type I en 3 patiënten tot type II; de indruk wordt derhalve gewekt dat dit soort pauzes meer voorkomt bij nystagmus alternans van het verworven type (zie tabel 12).

TABEL 12. Onderverdeling van patiënten met "pauzes met probeersels".

	Type I	Type II	Totaal	Groep A		Groep B
				Ogen open	Ogen dicht	
Aantal patiënten met "pauzes met probeersels"	3	3	6	1	—	5
Totaal aantal patiënten	15	5	20	5		15

Bij 2 patiënten van groep A hebben de pauzes bij open en gesloten ogen een gelijke duur: één patiënt met type I (P3) en één met type II (P14).

Zowel bij de patiënten met nystagmus alternans type I als type II is de variatie in de duur en de soort van de pauzes zodanig, dat hieruit geen conclusies getrokken kunnen worden omtrent de aetiologie, wel bestaat de indruk dat bij nystagmus alternans van het verworven type de nystagmus vaker van richting verandert na een periode van "probeersels" dan bij nystagmus alternans van congenitale origine.

TABEL 13. De vorm van de nystagmus alternans.

Aantal patiënten met zaagtandvorm	Type I	Type II	Totaal	Groep A		Groep B	
				Ogen open	Ogen dicht	Ogen open	Ogen dicht
in beide richtingen	10	5	15	2	2	2	13
en cycloïde vorm in beide richtingen	2	—	2	2	2	—	—
en cycloïde vorm alleen naar rechts	1	—	1	—	—	—	1
en pendelvorm in beide richtingen	1	—	1	—	1	—	—
en pendelvorm + cycloïde vorm in beide richtingen	1	—	1	—	—	—	1
en zadelvorming in de langzame fase	—	—	—	1	—	—	—
Totale aantal patiënten	15	5	20	5	5	15	15

f) *Vorm van de nystagmus*

Van onze serie patiënten heeft verreweg het grootste deel een nystagmus alternans waarvan de nystagmus een zuivere zaagtandvorm heeft (zie tabel 13).

Van de 15 patiënten met type I heeft de nystagmus bij 10 patiënten, zowel naar links als naar rechts, een zuivere zaagtandvorm.

- Bij 2 patiënten (P3 en P17) heeft de nystagmus in beide richtingen een zaagtandvorm met daarnaast ook een meer cycloïde vorm (boog- en pieknystagmus).
- Bij 1 patiënt (P1) heeft uitsluitend de nystagmus naar rechts ook een cycloïde vorm (boogtype).
- Bij 1 patiënt (P5) wordt de zaagtandnystagmus in beide richtingen afgewisseld met een pendelnystagmus.
- Bij 1 patiënt (P4) worden, naast de overwegend zaagtandvormige nystagmus, in beide richtingen ook nystagmusslagen met een cycloïde vorm (pieknystagmus) en een pendelvorm geregistreerd.

Van alle 5 patiënten met nystagmus alternans type II heeft de nystagmus een zuivere zaagtandvorm.

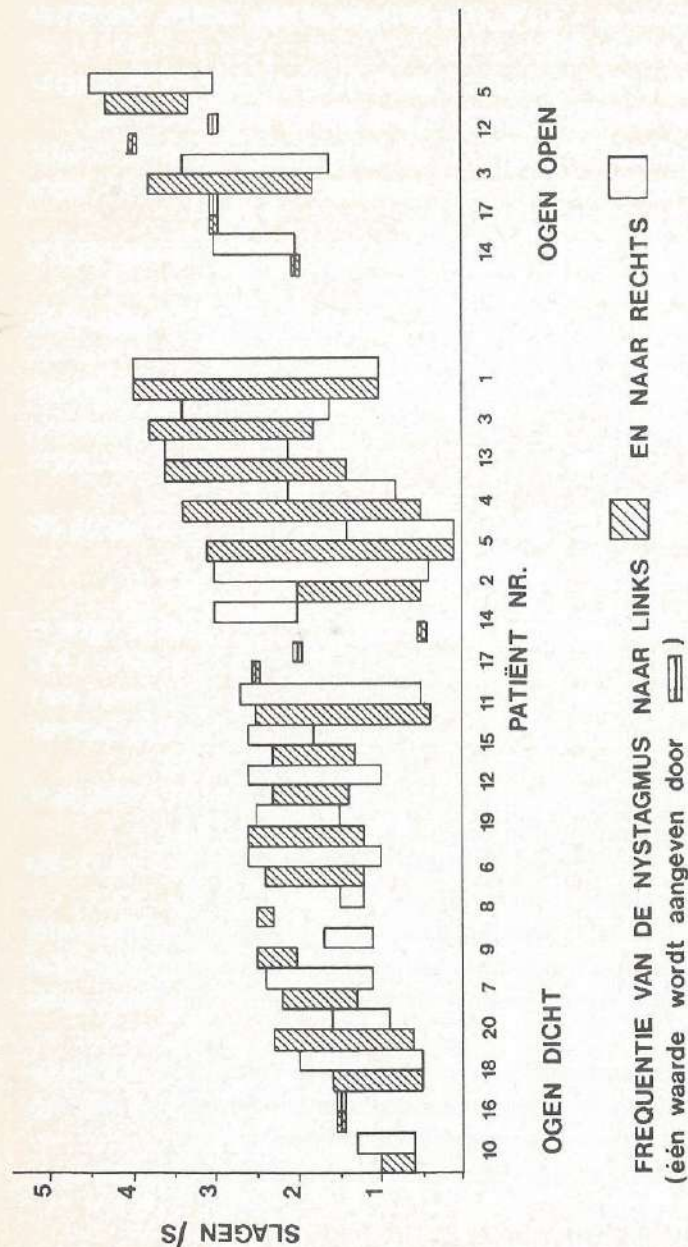
De vorm van de nystagmus alternans bij open en gesloten ogen is bij 4 van de 5 patiënten van groep A gelijk; bij 1 patiënt (P5) wordt bij gesloten ogen een zaagtandvorm gezien, afgewisseld met een pendelnystagmus, en bij open ogen een zaagtandnystagmus met zadelvorming in de langzame fase (zadelnystagmus).

Van de patiënten van groep B heeft bij 13 patiënten de nystagmus een zuivere zaagtandvorm in beide richtingen.

- Bij 1 patiënt (P1) heeft uitsluitend de nystagmus naar rechts ook een cycloïde vorm (boogtype).
- Bij 1 patiënt (P4) worden naast de overwegend zaagtandvormige nystagmus in beide richtingen, ook nystagmusslagen met een cycloïde vorm (pieknystagmus) en een pendelvorm geregistreerd.

Een zuivere zaagtandvorm pleit derhalve voor een nystagmus alternans van het verworven type, maar ook een congenitale nystagmus alternans kan een zuivere zaagtandvorm hebben.

Bij nystagmus alternans pleit een niet zuivere zaagtandvorm voor een congenitale origine.



Grafiek 4.

g) *Frequentie* (zie grafiek 4)

De frequentie van de nystagmus alternans type I varieert in groep A van 1,6-4,5 slagen/sec. bij open ogen en van 0,1-3,8 slagen/sec. bij gesloten ogen; in groep B varieert de frequentie van de nystagmus alternans van 0,4-4 slagen/sec.

De frequentie van de nystagmus alternans type II wisselt van 2-3 slagen/sec. in groep A bij open ogen en van 0,5-3 slagen/sec. bij gesloten ogen; in groep B wisselt zij van 0,5-2,6 slagen/sec.

Bij 1 patiënt van groep A is de frequentie bij open en gesloten ogen gelijk, deze patiënt behoort tot type I (P3).

Het verschil in frequentie van de nystagmus naar links en naar rechts is reeds besproken bij de symmetrie/asymmetrie van de nystagmusperiodes (zie onder 5.b).

Een duidelijk verschil in frequentie tussen type I en type II wordt niet gevonden.

h) *Snelheid van de nystagmus* (zie grafiek 5)

De snelheid van de nystagmus alternans type I varieert in groep A van 2° - 100° /sec. bij gesloten ogen en van 3° - 110° /sec. bij open ogen; in groep B varieert de snelheid van 1° - 110° /sec.

De snelheid van de nystagmus alternans type II varieert van 2° - 28° /sec. in groep A bij gesloten ogen en van 1° - 36° /sec. bij open ogen; in groep B varieert de snelheid van 2° - 20° /sec.

Bij 1 patiënt (P3) is de snelheid van de nystagmus bij open ogen gelijk aan die bij gesloten ogen.

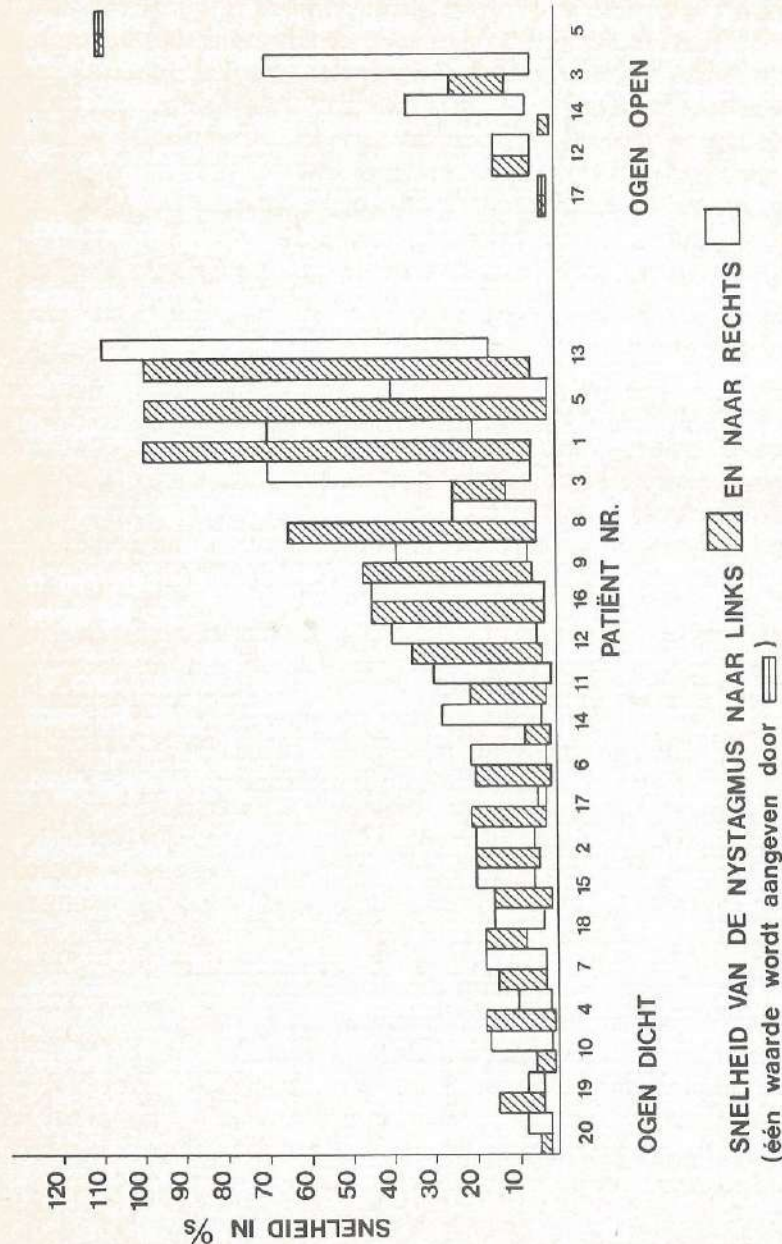
Het verschil in snelheid van de nystagmus naar links en naar rechts is reeds besproken bij de symmetrie/asymmetrie van de nystagmusperiodes (zie onder 5.b).

Als bij een nystagmus alternans de snelheid hoge waarden bereikt, pleit dit voor een congenitale origine; maar de nystagmus alternans waarvan de snelheid geen hoge waarden bereikt kan ook van congenitale origine zijn.

6. Resistentie van de alternering

a) *Bij openen van de ogen.*

Bij 15 van de 20 patiënten met nystagmus alternans wordt de



Grafiek 5.

alternering uitsluitend geregistreerd bij gesloten ogen (groep B, zie tabel 7); men kan veronderstellen dat openen van de ogen de alternering volledig onderdrukt bij deze patiënten.

Op blz. 146 werd reeds besproken dat zowel bij nystagmus alternans van het congenitale type als van het verworven type de alternering aanwezig kan zijn bij gesloten ogen zowel als bij open ogen. Van de patiënten uit groep A blijkt (zie tabel 14):

- Bij 1 patiënt (P3) met type I wordt geen enkele invloed gezien van openen of sluiten van de ogen op het spontaan alternerende nystagmuspatroon.
- Bij 2 patiënten (P5 en P 12) met type I wordt door openen van de ogen de spontane alternering niet onderdrukt, maar wel veranderen hierbij de kenmerken van de nystagmus (duur, snelheid en frequentie).
- Bij 1 patiënt (P17) met type I wordt bij openen van de ogen uitsluitend een nystagmus alternans gezien bij fixatie.
- Bij de patiënt (P14) met nystagmus alternans type II, groep A, wordt de alternering uitsluitend gezien bij open ogen als de blik gewend wordt naar links. Bij de andere tests met open ogen wordt uitsluitend een periodieke nystagmus naar één zijde (naar rechts) gevonden.

TABEL 14. Invloed van het openen der ogen op de nystagmus alternans bij de patiënten van groep A.

Aantal patiënten met:	Type I	Type II
geen enkele invloed	1	—
verandering van de kenmerken van de nystagmus	2	—
bij open ogen uitsluitend alternering bij fixatie	1	—
bij open ogen uitsluitend alternering bij blik gewend naar links	—	1

b) Bij *optische stimulatie*

- *Optokinetische nystagmus* (zie tabel 15)

Van de patiënten met nystagmus alternans type I van groep A wordt bij 2 patiënten (P3 en P5) geen enkele invloed gezien van de optokinetische prikkel op de spontane alternering zoals die wordt gezien bij open ogen. Bij 1 patiënt (P17) wordt de spontane alternering wel beïnvloed en bij 1 patiënt (P12) sterk beïnvloed maar niet volledig onderdrukt.

Van de patiënt (P14) met nystagmus alternans type II van groep A wordt de spontane alternering wel sterk beïnvloed maar niet volledig onderdrukt.

Bij de patiënten met nystagmus alternans type I van groep B wordt bij het onderzoek van de optokinetische nystagmus geen spontane alternering gezien, evenmin als bij de patiënten met nystagmus alternans type II van groep B.

— *Slingerproef* (zie tabel 15)

Van de patiënten met type I van groep A wordt bij 3 van de 4 patiënten (P3, P5 en P12) geen enkele invloed gezien van de slinger op het spontaan alternierende patroon bij ogen open. Bij 1 patiënt (P17) wordt bij de slingerproef geen spontane alternering geregistreerd.

Bij de patiënt (P14) met nystagmus alternans type II van groep A wordt de spontaan optredende periodieke nystagmus naar rechts niet onderdrukt door de slingerbeweging.

TABEL 15. *De invloed van optische stimulatie op nystagmus alternans.*

	Groep A		Groep B	
Aantal patiënten waarbij wordt gezien:	Type I	Type II	Totaal	
— <i>Bij de optokinetische nystagmus:</i>				
geen enkele invloed van de prikkel*	2	—	—	2
spontane alternering beïnvloed	1	—	—	1
spontane alternering sterk beïnvloed	1	1	—	2
spontane alternering volledig onderdrukt	—	—	alle 15	15
— <i>Bij de slingerproef:</i>				
geen enkele invloed van de prikkel*	3	—	—	3
spontane alternering beïnvloed	—	—	—	—
spontane alternering sterk beïnvloed	—	—	—	—
spontane alternering volledig onderdrukt	1	1	alle 15	17

*) d.w.z. op de spontane alternering.

Bij de patiënten met nystagmus alternans type I en II van groep B wordt geen spontane alternering van de nystagmus gezien bij de slingerproef.

Zeer voorzichtig zou men kunnen stellen dat de indruk wordt gewekt, dat bij nystagmus alternans met alternering bij open + gesloten ogen van congenitale origine de alternering minder beïnvloed wordt door optische stimulatie dan bij nystagmus alternans van het verworven type.

c) *Bij calorische stimulatie* (zie tabel 16)

Van de 4 patiënten met nystagmus alternans type I van groep A wordt bij 3 patiënten (P3, P5 en P17) geen enkele invloed geregistreerd van de calorische prikkel. Bij 1 patiënt (P12) wordt het spontaan alternierende nystagmuspatroon wel doorbroken, maar niet volledig onderdrukt: regelmatig worden bij calorisatie enige nystagmusslagen gezien die een richting hebben tegengesteld aan die van de door calorische stimulatie opgewekte nystagmus.

Bij de patiënt (P14) met nystagmus alternans type II van groep A wordt door calorische stimulatie de spontaan alternierende nystagmus sterk beïnvloed, maar niet volledig onderdrukt.

Van de 11 patiënten met nystagmus alternans type I van groep B wordt bij 2 patiënten (P13 en P16) de spontane alternering volstrekt niet beïnvloed. Bij 3 patiënten van deze groep (P2, P4 en P7) worden bij calorisatie regelmatig nystagmusslagen geregistreerd in een richting tegengesteld aan de door calorische prikkeling opgewekte nystagmus: het spontaan alternierende patroon wordt wel doorbroken maar niet volledig onderdrukt. Bij 6 patiënten van deze groep wordt de spontane alternering volledig onderdrukt: beide labyrinten zijn goed en gelijk prikkelbaar (P1, P6, P8, P9, P10 en P11).

Van de 4 patiënten met nystagmus alternans type II van groep B wordt bij 1 patiënt (P15) de spontane alternering wel doorbroken, maar niet volledig onderdrukt. Bij 2 patiënten (P19 en P20) wordt de spontane alternering volledig onderdrukt en bij 1 patiënt (P18) werd het calorische onderzoek niet verricht wegens de slechte conditie van de patiënt.

Samenvattend: calorische stimulatie kan zowel de nystagmus alternans type I als type II volledig onderdrukken.

TABEL 16. De invloed van calorische en rotatoire stimulatie op nystagmus alternans.

Aantal patiënten waarbij wordt gezien	Groep A		Groep B		Totaal
	Type I	Type II	Type I	Type II	
<i>— Bij calorische stimulatie:</i>					
geen enkele invloed van de prikkel	3	—	2	—	5
spontane alternering doorbroken	1	—	3	1	5
spontane alternering volledig onderdrukt	—	1	6	2	9
<i>— Bij rotatoire stimulatie:</i>					
geen enkele invloed van de prikkel	—	1	1	—	2
spontane alternering doorbroken	3	—	—	—	3
spontane alternering volledig onderdrukt	1	—	10	3	14

d) Bij rotatoire stimulatie (zie tabel 16)

Van de 4 patiënten met nystagmus alternans type I van groep A wordt door rotatoire prikkeling bij 3 patiënten (P3, P5 en P17) een zeer geringe invloed op het spontaan alternerende nystagmuspatroon gevonden. Bij 1 patiënt (P12) wordt de spontane alternering volledig onderdrukt en een normale response verkregen. Bij de patiënt (P14) met nystagmus alternans type II van groep A wordt geen enkele invloed van de rotatoire prikkel geregistreerd.

Van de 11 patiënten met nystagmus alternans type I van groep B wordt bij 1 patiënt de spontane alternering volstrekt niet beïnvloed (P16). Bij de 10 overige patiënten wordt de spontane alternering door de rotatoire prikkel volledig onderdrukt.

Dit is ook het geval bij de 3 patiënten met nystagmus alternans type II van groep B; bij 1 patiënt werd dit onderzoek niet uitgevoerd wegens de slechte conditie van de patiënt (P18).

Samenvattend: rotatoire prikkeling kan het spontaan alternerende patroon volledig doorbreken zowel bij nystagmus alternans type I als type II, bovendien is de spontane alternering resistenter tegen calorische stimulatie dan tegen rotatoire stimulatie.

7. Duur van de nystagmus alternans

De nystagmus alternans van het congenitale type, die wij bij 15 patiënten registreerden, bleef in de loop der jaren waarin het ENG-

onderzoek werd herhaald bij 14 patiënten in volstrekt identieke vorm bestaan; bij 1 patiënt (P12) werd na enige maanden geen spontane alternering meer gevonden.

Te onderscheiden is:

- 1) Niet-permanente type congenitale nystagmus alternans (P12);
- 2) Permanente type congenitale nystagmus alternans (P1, P2, P3, P4, P5, P6, P7, P8, P9, P10, P11, P13, P16 en P17).

Van de 5 patiënten met nystagmus alternans van het verworven type werden 3 patiënten geopereerd. Bij 2 patiënten (P14 en P19) was de nystagmus alternans na de operatie niet meer aantoonbaar. Bij 1 patiënt (P20) was de nystagmus postoperatief niet alleen nog aanwezig, maar was de nystagmus ook toegenomen in snelheid. Van de 2 andere patiënten kon bij 1 patiënt na 6 weken geen nystagmus alternans meer geregistreerd worden en bij de andere patiënt was de nystagmus alternans na circa 2 jaar nog onveranderd aanwezig.

Te onderscheiden is:

- 1) Niet-permanente type verworven nystagmus alternans (P14, P18 en P19);
- 2) Permanente type verworven nystagmus alternans (P15 en P20).

TABEL 17. Onderverdeling naar de duur van de nystagmus alternans.

Aantal patiënten met nystagmus alternans van het	Groep A		Groep B		Totaal
	type I	type II	type I	type II	
permanente type	3	—	11	2	16
niet-permanente type	1	1	—	2	4

Zoals te verwachten is wordt het permanente type nystagmus alternans hoofdzakelijk gevonden bij de nystagmus alternans van congenitale origine en het niet-permanente type hoofdzakelijk bij de nystagmus alternans van verworven origine.

Het permanent zijn van een nystagmus alternans pleit derhalve voor een congenitale origine van deze nystagmus alternans.

II OVERIGE NYSTAGMOGRAFISCHE BEVINDINGEN

A) BIJ NYSTAGMUS ALTERNANS VAN HET CONGENITALE TYPE

De criteria waarop de diagnose congenitale nystagmus gesteld kan worden zijn besproken bij het hoofdstuk over congenitale nystagmus (Hoofdstuk III, blz. 47 e.v.).

Wanneer wij de nystagmografische bevindingen van onze 15 patiënten met de congenitale vorm van nystagmus alternans (P1, P2, P3, P4, P5, P6, P7, P8, P9, P10, P11, P12, P13, P16 en P17) aan deze criteria toetsen, kunnen de navolgende gegevens gerangschikt en vergeleken worden:

1). De vorm van de nystagmus bij open ogen (zie tabel 18)

- Bij 8 patiënten heeft de nystagmus bij open ogen een zuivere zaagtandvorm en bij 3 patiënten een zuivere cycloïde vorm.
- Een combinatie van zaagtandvorm en cycloïde vorm zien wij bij 3 patiënten.
- Een zadelnystagmus wordt bij 1 patiënt gevonden.

Opmerkelijk is dat géén van onze patiënten een pendelnystagmus heeft, ook niet de 2 patiënten met sensory-defect type congenitale nystagmus: de ene patiënt heeft een zuivere zaagtandnystagmus (P1) en de andere een combinatie van zaagtandvorm en cycloïde vorm (P3). Voorts heeft 1 patiënt (P11) bij fixatie géén nystagmus.

Samenvattend:

- Bij géén van onze patiënten wordt een pendelnystagmus gevonden bij open ogen, ook niet bij de 2 patiënten met sensory-defect type congenitale nystagmus.
- Overigens zijn de vormen van de nystagmus overeenkomstig die welke gevonden worden bij de congenitale nystagmus zonder spontane alternering.

2). De afhankelijkheid van fixatie voor wat betreft het optreden, de slagvorm en de richting van de nystagmus met een verandering hierin bij sluiten van de ogen

Omdat al onze 15 patiënten met congenitale nystagmus alternans bij gesloten ogen een alternierende nystagmus hebben kan dit criterium niet getoetst worden.

3). Atypisch gedrag bij toenemend zijwaarts gerichte blikrichting (zie tabel 18)

a) Richting van de nystagmus

- Bij 3 patiënten wordt geen verandering in richting van de nystagmus gezien bij wijziging van de blikrichting omdat de nystagmus alternans bij open ogen hierdoor niet beïnvloed wordt (P3, P5 en P12).
- Bij 1 patiënt (P17) met nystagmus alternans bij fixeren wordt de alternering onderdrukt door wenden van de blik naar opzij: de richting van de nystagmus komt overeen met de richting van de blik.
- Bij 6 andere patiënten komt de richting van de blikrichting-nystagmus eveneens overeen met de richting van de blik (P6, P7, P8, P9, P10 en P11).
- Bij 4 patiënten is de nystagmus, zowel bij fixatie als bij wenden van de blik naar links en naar rechts, blijvend naar links gericht (P1, P2, P4 en P16).
- Bij 1 patiënt (P13) is de fixatienystagmus naar rechts gericht en de blikrichtingnystagmus naar links, bij kijken zowel naar links als naar rechts; dit geldt echter uitsluitend bij binoculair onderzoek, want bij monoculair onderzoek blijkt dat bij deze patiënt de richting van de nystagmus niet bepaald wordt door de blikrichting maar door het oog dat fixeert: de richting van de nystagmus is bij monoculair onderzoek steeds gericht naar het oog dat fixeert (=nystagmus latens, zie tabel 18b).

b) Intensiteit van de nystagmus

- Bij 1 patiënt (P17) met nystagmus alternans bij fixatie wordt de alternering onderdrukt en de nystagmus sterker bij wenden van de blik naar opzij.
- Bij 6 andere patiënten is de blikrichtingnystagmus in beide richtingen eveneens sterker dan bij fixeren (P6, P7, P8, P9, P10 en P11).
- Bij 1 patiënt (P4) is alleen de blikrichtingnystagmus naar links sterker dan de fixatienystagmus.
- Bij 6 patiënten wordt de sterkte van de nystagmus niet beïnvloed door de blikrichting: bij 3 patiënten met spontaan

TABEL 18

PAT. nr.	TYPE cong. nyst.	VORM van de nystagmus bij			RICHTING van de nystagmus bij			Verandering INTENSITEIT t.o.v. fixatie bij	
M	S	fixatie	blik links	blik rechts	fixatie	blik links	blik rechts	blik links	blik rechts
1	S	Z	Z	Z	L	L	L	=	=
2	M	C	C	C	L	L	L	=	=
3	S	Z+C	Z+C	Z+C	alt	alt	alt	=	=
4	M	C	C	C	L	L	L	+	=
5	M	Zz	Zz	Zz	alt	alt	alt	=	=
6	M	Z	Z	Z	L	L	R	+	++
7	M	Z	Z	Z	L	L	R	+	++
8	M	Z	Z	Z	R	L	R	++	+
9	M	Z	Z	Z	R	L	R	++	+
10	M	Z	Z	Z+C	L	L	R	+	++
11			Z	Z	L	L	R	++	+
12	M	Z	Z	Z	alt	alt	alt	=	=
13	M	Z	Z	Z	R	L	L	-	-
16	M	C	C	C	L	L	L	=	=
17	M	Z+C	C+Z	C	alt	L	R	++	+

<i>Legenda:</i>		cong. nyst.	= congenitale nystagmus	Zz	= zadelvorm
PAT. nr.	= nummer van de patient	alt	= nystagmus alternans	L	= naar links
niet ingevuld	= niet aanwezig	R	= naar rechts	+	= toename
M	= motor-defect type congenitale nystagmus	-	= afname	=	= geen verschil
S	= sensory-defect type congenitale nystagmus				
Z	= zaagtandvorm				
C	= cycloïde vorm				

Legenda:

cong. nyst. = congenitale nystagmus
 PAT. nr. = nummer van de patiënt
 niet ingevuld = niet aanwezig
 M = motor-defect type congenitale nystagmus
 S = sensory-defect type congenitale nystagmus
 Z = zaagtandvorm
 C = cycloïde vorm

Zz = zadelvorm
 alt = nystagmus alternans
 L = naar links
 R = naar rechts
 + = toename
 - = afname
 = geen verschil

alternerende nystagmus bij open ogen (P3, P5 en P12) en bij 3 patiënten zonder nystagmus alternans bij open ogen (P1, P2 en P16).

- Bij 1 patiënt (P13) wordt de nystagmus bij wenden van de blik zwakker dan bij fixeren; dit is de patiënt met nystagmus latens en dit geschiedt alleen bij binoculair onderzoek. Bij monoculair onderzoek is de nystagmus bij kijken met alleen het linker oog sterker dan bij fixeren en bij kijken met alleen het rechter oog sterker bij blik naar rechts en zwakker bij blik naar links (zie tabel 18b).

c) Vorm van de nystagmus

- Bij 13 patiënten wordt géén verandering in vorm van de nystagmus gezien bij verandering van de blikrichting.
- Bij 2 patiënten (P10 en P17) verandert de vorm van de nystagmus bij wijzigen van de blikrichting.

Samenvattend: het gedrag van de nystagmus bij toenemend zijwaarts gerichte blik, zoals dit bekend is van de congenitale nystagmus zonder spontane alternering, wordt eveneens gevonden bij de nystagmus alternans van congenitale origine; de stabiliteit van de nystagmus alternans kan echter zo hoog zijn, dat géén invloed van de verandering in de blikrichting wordt gezien.

Bij alle patiënten wordt een blikrichtingnystagmus gevonden en bij alle patiënten op één na een fixatienystagmus.

Bij 7 patiënten (P6, P7, P8, P9, P10, P11 en P17) wordt een blikrichtingnystagmus gevonden waarvan de richting overeenkomt met de richting van de blik en waarbij de nystagmus naar beide zijden niet even sterk is: bij deze patiënten lijkt de blikrichtingnystagmus dus op de *nystagmus van Bruns* (zie blz. 50).

4). Nystagmus latens bij monoculaire fixatie

Bij 1 patiënt (P13) wordt op de gebruikelijke wijze (zie blz. 50) een latensfenomeen gevonden. De gegevens zijn vermeld in tabel 18b.

5). Inversie van de optokinetische nystagmus (zie tabel 19)

- Bij 6 patiënten vinden wij inversie (zie blz. 51) van de optokinetische nystagmus in beide richtingen; deze inversie gaat bij

TABEL 18b

PAT. nr.	KIJKEN met	VORM van de nystagmus bij		RICHTING van de nystagmus bij		Verandering INTENSITEIT t.o.v. fixatie bij	
		fixatie	blik links	blik rechts	fixatie	blik links	blik rechts
13	OS + OD	Z	Z	Z	R	L	L
	OS	Z	Z	Z	L	L	L
	OD	Z	Z	Z	R	R	R

Legenda:

OS = oculus sinister

OD = oculus dexter

zie verder de legenda bij TABEL 18.

2 patiënten (P2 en P11) gepaard met een cycloïde vorm van de optokinetische nystagmus in beide richtingen, bij 2 patiënten (P1 en P6) met een cycloïde vorm van de optokinetische nystagmus in één richting, en bij 2 patiënten (P8 en P9) blijft de zaagtandvorm van de optokinetische nystagmus behouden; opmerkelijk is dat bij de patiënt (P1) met sensory-defect type congenitale nystagmus de optokinetische nystagmus naar beide zijden is geïnverteerd.

- Bij 1 patiënt (P12) met spontaan alternerende nystagmus bij open ogen is de optokinetische nystagmus onder invloed van de nystagmus alternans wisselend geïnverteerd in beide richtingen; bovendien is de optokinetische nystagmus naar beide zijden pathologisch verminderd.
- Bij 1 patiënt (P17) met spontaan alternerende nystagmus bij open ogen is de optokinetische nystagmus naar links wisselend geïnverteerd en van vorm veranderd.
- Bij 4 patiënten (P4, P10, P13 en P16) is de optokinetische nystagmus naar één zijde geïnverteerd en heeft bij 3 van deze patiënten ook een cycloïde vorm (P4, P10 en P16).
- Bij 2 patiënten (P3 en P5) met nystagmus alternans bij open ogen wordt geen invloed gezien van de optokinetische stimulatie op de nystagmus alternans.
- Bij 1 patiënt (P7) wordt geen inversie gevonden.

Samenvattend: het gedrag van de optokinetische nystagmus bij de congenitale vorm van nystagmus alternans komt overeen met dat van de optokinetische nystagmus bij congenitale nystagmus zonder spontane alternering; bij slechts 1 patiënt verloopt de optokinetische nystagmus ongestoord.

6). De slingerproef (zie tabel 19)

- Bij 1 patiënt (P1) verloopt de curve bij de slingerproef volgens type 1 (zie blz. 51).
- Bij 14 patiënten wordt een curve volgens type 2 gevonden, van wie bij 1 patiënt (P13) duidelijk een latensfenomeen wordt aangetoond.

De curven bij de slingerproef verlopen bij de congenitale vorm van nystagmus alternans dus geheel overeenkomstig die bij de congeni-

TABEL 19.

PAT. OPTOKINETISCHE NYSTAGMUS				SLINGERPROEF		CALORISATIE		ROTATIE
nr.	HORAIR		ANTI-HORAIR		type 1	type 2	prikkelbaar- heid	richtings- voorkeur
	vorm	inversie	vorm	inversie				
1	Z	+	Z+C	+	+		L=R	L>R
2	C	+	C	+		+	L=R	L=R
3	Z+C	alt	Z+C	alt		+		alt
4	Z	alt	C	+		+	L=R	R>L
5	Zz	alt	Zz	alt		+		alt
6	Z	+	Z+C	+		+	L=R	L=R
7	Z	-	Z	-		+	L=R	R>L
8	Z	+	Z	+		+	L=R	L=R
9	Z	+	Z	+		+	L=R	R>L
10	Z+C	+	Z	+		+	L=R	L=R
11	C	+	C	+		+	L=R	R>L
12	Z↓	+	Z↓	+		+	L=R	L=R
13	Z	alt	Z	alt		+		L=R
16	C	-	C	+	lat		alt	alt
17	Z+C	+	C	+	+		alt	alt

Legenda: PAT. nr. = nummer van de patiënt
 Z = zaagtandvorm
 C = cycloïde vorm
 Zz = zadelvorm
 alt = nystagmus alternans
 + = pathologisch verminderde reactie
 * = wisselend
 - = aanwezig
 lat = afwezig
 = nystagmus latens

tale nystagmus zonder spontane alternering; bij alle patiënten is de reactie bij de slingerproef dan ook gestoord.

7) Het calorische onderzoek (zie tabel 19)

- Bij 5 patiënten met nystagmus alternans van het congenitale type is de calorische prikkelbaarheid van de labyrinten niet te beoordelen ten gevolge van deze alternierende nystagmus (P3, P5, P13, P16 en P17).
- Bij de 10 overige patiënten zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar; bij 3 patiënten wordt een richtingsvoorkeur van de nystagmus gevonden (P1, P4 en P7).

De calorische prikkelbaarheid bij de congenitale vorm van nystagmus alternans komt derhalve overeen met die van de congenitale nystagmus zonder spontane alternering; de alternering kan evenwel zo sterk zijn dat de prikkelbaarheid niet is te beoordelen.

8) Het torsieschommelonderzoek (zie tabel 19)

- Bij 4 patiënten kan geen richtingsvoorkeur bepaald worden ten gevolge van de spontaan alternierende nystagmus (P3, P5, P16 en P17).
- Van de overige 11 patiënten wordt bij 6 patiënten geen richtingsvoorkeur gevonden (P2, P6, P8, P10, P12 en P13).
- Uit de richtingsvoorkeur bij de 5 andere patiënten kunnen geen conclusies worden getrokken.

Zoals te verwachten is levert het rotatie-onderzoek bij de diagnostiek van congenitale nystagmus geen relevante gegevens op.

Samenvattend kan gesteld worden, dat de overige nystagmografische bevindingen bij de congenitale vorm van nystagmus alternans volkomen passen bij de kenmerken van de congenitale nystagmus zonder spontane alternering.

Bij onze serie patiënten valt op, dat bij niet één patiënt een pendel-nystagmus wordt geregistreerd bij fixatie.

B) BIJ NYSTAGMUS ALTERNANS VAN HET VERWORVEN TYPE

Naast de spontaan alternerende nystagmus vinden wij bij onze 5 patiënten met nystagmus alternans van het verworven type (P14, P15, P18, P19 en P20) nog diverse andere nystagmografische afwijkingen.

Het lijkt dienstig voor de bewerking hiervan dezelfde kenmerken te hanteren als bij de patiënten met congenitale nystagmus alternans:

1). De vorm van de nystagmus bij open ogen (zie tabel 20)

Bij 4 van de 5 patiënten wordt bij open ogen een nystagmus geregistreerd; bij alle 4 patiënten heeft deze nystagmus een zuivere zaagtandvorm.

2). De afhankelijkheid van fixatie voor wat betreft het optreden, de slagvorm en de richting van de nystagmus met een verandering hierin bij sluiten van de ogen

Omdat al onze 5 patiënten bij gesloten ogen een alternerende nystagmus hebben is dit criterium niet relevant.

3). Het gedrag van de nystagmus bij wenden van de blik naar opzij (zie tabel 20)

a) Richting van de nystagmus

- Bij 2 patiënten (P14 en P20) wordt een fixatienystagmus geregistreerd; deze patiënten hebben eveneens een blikrichtingnystagmus bij wenden van de blik, zowel naar links als naar rechts: beide patiënten hebben zowel bij fixatie als bij wenden van de blik naar links en naar rechts een nystagmus naar rechts, maar bij 1 patiënt (P14) wordt bij wenden van de blik naar links de nystagmus alternerend.
- Van de 3 overige patiënten, die geen nystagmus hebben bij fixeren, wordt bij 1 patiënt (P15) geen blikrichtingnystagmus geregistreerd, bij 1 patiënt (P18) bij wenden van de blik naar links een blikrichtingnystagmus naar links en bij 1 patiënt (P19) een blikrichtingnystagmus naar rechts bij wenden van de blik naar rechts.

b) Intensiteit van de nystagmus

- Bij 2 patiënten (P14 en P20) neemt de nystagmus af in sterkte bij wenden van de blik in de richting van de snelle fase van de nystagmus (vergelijk blz. 50: een perifeer-vestibulaire nystagmus wordt sterker als de blik gewend wordt in de richting van de snelle fase, wet van *Alexander 1918*); bij 1 (P20) van deze 2 patiënten neemt de nystagmus zelfs minder af in sterkte bij wenden van de blik in de richting van de langzame fase.
- Bij 2 patiënten (P18 en P19) neemt de nystagmus toe in sterkte bij wenden van de blik in de richting van de snelle fase (1^e graads nystagmus).
- Bij 1 patiënt (P15) wordt een fixatie- noch een blikrichtingnystagmus geregistreerd.

c) Vorm van de nystagmus

- Bij géén van de patiënten verandert de vorm van de nystagmus bij wijzigen van de blikrichting.

Samenvattend wordt bij 2 van de 5 patiënten een fixatienystagmus gevonden en bij 4 van de 5 patiënten een blikrichtingnystagmus; deze nystagmus heeft bij alle 4 patiënten een zaagtandvorm die niet verandert bij wijzigen van de blikrichting.

De richting van de blikrichtingnystagmus komt meestal overeen met de richting van de blik, maar een overeenkomst met de *nystagmus van Bruns* wordt niet gevonden.

De nystagmus kan zowel toe- als afnemen in sterkte ten opzichte van de nystagmus bij fixatie.

4). Nystagmus latens bij monoculaire fixatie

Er wordt géén latensfenomeen gevonden bij een van deze patiënten.

5). De optokinetische nystagmus (zie tabel 21)

- Bij géén van de 5 patiënten wordt inversie van de optokinetische nystagmus gevonden, evenmin als een van de zaagtand afwijkende vorm van de nystagmus.
- Bij 1 patiënt (P18) is de optokinetische nystagmus naar beide

TABEL 20.

PAT. nr.	DIAGNOSE	VORM van de nystagmus bij		RICHTING van de nystagmus bij		Verandering INTENSITEIT t.o.v. fixatie bij	
		fixatie	blik links	blik rechts	fixatie	blik links	blik rechts
14	brughoektumor Rechts	Z	alt	Z	R	alt	-
15	diffuse athero- sclerosis cerebri						
18	vasculaire insuffi- ciëntie in vertebro- basilaris gebied		Z		L	+	
19	brughoektumor Links			Z		R	+
20	syndroom van Arnold-Chiari	Z	Z	Z	R	-	-

Legenda: PAT. nr.
Z = patiënt nummer
alt = zaagtandvorm
L = nystagmus alternans
R = naar rechts
+ = toename
- = afname
niet ingevuld = niet aanwezig

zijden pathologisch verminderd en bij 1 patiënt (P20) kan bij horaire stimulatie geen duidelijke optokinetische nystagmus worden opgewekt (pathologische vermindering van de optokinetische nystagmus naar één zijde).

- Bij 1 patiënt (P14) met nystagmus alternans bij open ogen is de optokinetische prikkel niet in staat de periodieke naar rechts gerichte nystagmus te onderdrukken, zodat bij optokinetische stimulatie in horaire richting, door combinatie van deze periodieke nystagmus naar rechts met de optokinetische nystagmus naar links, het beeld wordt verkregen van een "tijdelijke inversie" of van een nystagmus alternans. Bovendien is bij deze patiënt de optokinetische nystagmus naar links pathologisch verminderd.

De optokinetische nystagmus is dus bij 3 patiënten gestoord en heeft bij 2 patiënten een normaal verloop.

6). De slingerproef (zie tabel 21)

- Bij 2 patiënten (P15 en P18) zijn de volgbewegingen naar links sterker gesaccadeerd dan die naar rechts.
- Bij 1 patiënt (P19) is de volgbeweging naar links sterk gesaccadeerd en de volgbeweging naar rechts niet gestoord.
- Bij 1 patiënt (P20) zijn de volgbewegingen naar rechts sterker gesaccadeerd dan die naar links.
- Bij 1 patiënt (P14) zijn de volgbewegingen naar beide zijden gesaccadeerd en wordt op de curve periodiek een naar rechts gerichte nystagmus geregistreerd, zowel bij volgen naar links als naar rechts.

Bij alle 5 patiënten wordt dus een gestoorde curve gevonden bij de slingerproef; de storing is duidelijk te onderscheiden van die bij congenitale nystagmus (alternans).

7). Het calorische onderzoek (zie tabel 21)

- Bij 2 patiënten (P15 en P20) zijn beide labyrinten goed en gelijk prikkelbaar, beide patiënten hebben een randpathologische voorkeur voor de nystagmus naar rechts.
- Bij 2 patiënten (P14 en P19) is één labyrint calorisch onprikkelbaar, hetgeen geheel verklaarbaar is uit het oorzakelijke proces (brughoektumor).

TABEL 21.

PAT. OPTOKINETISCHE NYSTAGMUS		SLINGERPROEF		CALORISATIE		ROTATIE
nr.	HORAIR		volgen naar links	volgen naar rechts	prikkelbaarheid	richtingsvoorkeur
	vorm	inversie				
14	Z↓	"alt"	Z	+	R=O	alt
15	Z		Z	+	L=R	R>L
18	Z↓		Z↓	+	?	?
19	Z		Z	-	L=O	L=R
20	↓↑		Z	++	L=R	L=R

Legenda: PAT. nr. = patiënt nummer
 niet ingevuld = niet aanwezig
 Z = zaagtandvorm
 ↓ = pathologisch verminderde reactie
 alt = nystagmus alternans
 - = niet gesaccadeerd
 + = licht gesaccadeerd
 ++ = sterk gesaccadeerd
 ? = onderzoek niet verricht
 n.t.b. = niet te berekenen
 Ny. = nystagmus

- Bij 1 patiënt (P18) is dit onderzoek niet verricht.

Bij het calorische onderzoek hangen de bevindingen ten nauwste samen met het oorzakelijke ziekteproces; beide labyrinten kunnen gelijk prikkelbaar zijn en één labyrint kan calorisch onprikkelbaar zijn.

8). Het torsieschommelonderzoek (zie tabel 21)

- Bij 2 patiënten (P19 en P20) wordt een goede en symmetrische response verkregen.
- Bij 1 patiënt (P15) wordt een voorkeur voor de nystagmus naar rechts gevonden.
- Bij 1 patiënt (P14) is de response niet te beoordelen wegens de spontaan alternerende nystagmus.
- Bij 1 patiënt (P18) is dit onderzoek niet verricht.

Het rotatie-onderzoek levert geen bijdrage tot nadere diagnostiek van verworven nystagmus alternans.

III ANDERE VERSCHIJNSELEN BIJ NYSTAGMUS ALTERNANS

1. Audiologische afwijkingen

Bij 7 patiënten werden géén audiologische afwijkingen gevonden; allen behoren tot type I (congenitale nystagmus alternans).

Bij 13 patiënten werden wel afwijkingen gevonden en de onderverdeling luidt als volgt:

- 1 patiënt (P11) had een geleidingsverlies aan één zijde, waarvoor geen oorzaak is gevonden; patiënt behoort tot type I.
- 3 patiënten (P1, P10 en P16) hadden aan één zijde een perceptief verlies in het hoge tonen gebied, tot 30 dB; allen behoren tot type I.
- 1 patiënt (P7) had aan beide oren een perceptief verlies in het hoge tonen gebied, tot 40 dB; patiënt behoort tot type I.
- 1 patiënt (P13) had aan één oor een gemengd verlies tot 50 dB, waarvoor geen oorzaak is gevonden; patiënt behoort tot type I.
- 1 patiënt (P7) had beiderzijds een vlak verlopend perceptief

- verlies van 40 dB, Békésy-type II; patiënt behoort tot type II.
- 2 patiënten (P18 en P20) hadden beiderzijds een perceptief verlies tot 50 dB; beide behoren tot type II.
 - 2 patiënten (P14 en P19) hadden aan één oor een perceptief verlies tot 80 dB, Békésy-type IV; beide patiënten behoren tot type II.
 - 1 patiënt (P15) had aan het ene oor een perceptief verlies tot 40 dB en aan het andere oor een perceptief verlies tot 80 dB, Békésy-type II; patiënt behoort tot type II.
 - 1 patiënt (P3) had aan één oor nog slechts een gehoorrest en aan het andere oor een perceptief verlies van 60 dB, Békésy-type II aan het ene oor en aan het andere oor niet te typeren wegens het grote verlies.

Op grond van deze bevindingen kan geconcludeerd worden dat een perceptief verlies aan één of beide oren pleit voor nystagmus alternans type II en dat een normaal gehoor of een geleidingsverlies pleit voor type I. De Békésy-typeringen lopen hiermee parallel.

2. Neurologische afwijkingen (anders dan nystagmus)

Van 6 patiënten, allen met type I, zijn geen gegevens bekend van het neurologisch onderzoek omdat onvoldoende indicatie aanwezig was voor een diepgaand neurologisch onderzoek.

Bij 5 patiënten, allen met type I, werden geen andere neurologische afwijkingen gevonden dan nystagmus.

De 4 andere patiënten met nystagmus alternans type I hadden wel neurologische afwijkingen:

- Bij 2 patiënten werden cerebellaire verschijnselen gevonden, bij 1 patiënt (P17) lichte en bij 1 patiënt ernstige (P3).
- Bij 1 patiënt was de corneareflex aan één kant verminderd (P12).
- Bij 1 patiënt was het EEG licht diffuus gestoord (P11).

Bij de 5 patiënten met nystagmus alternans type II werden de volgende neurologische afwijkingen gevonden:

- Bij 1 patiënt was de corneareflex aan één kant verminderd (P14).
- Bij 1 patiënt was het EEG diffuus gestoord, waren er cerebel-

laire stoornissen en afwijkingen in sensibilliteit en motoriek, was de corneareflex rechts verminderd en werden dubbelbeelden gezien bij kijken naar rechts (P20).

- Bij 1 patiënt werd een lichte stuwing in fundus, verminderde corneareflex links en een spoor facialisparese links gevonden (P19).
- 1 patiënt had een Horner-syndroom en een diffuus gestoord EEG (P18).
- Van 1 patiënt was alleen het EEG diffuus gestoord (P15).

Samenvattend: als bij een patiënt met nystagmus alternans neurologische afwijkingen werden gevonden, waren dat

1. *diffuus gestoord EEG;*
2. *verminderde corneareflex aan één zijde;*
3. *cerebellaire symptomen.*

Bij niemand werden haardsymptomen vastgesteld.

3. Oogafwijkingen (anders dan nystagmus)

Van de patiënten met nystagmus alternans type I hadden 2 patiënten een slechte (P1) tot zeer slechte visus (P3); beiden hebben een sensory-defect type congenitale nystagmus.

Diplopie werd bij 1 patiënt (P10) gevonden bij kijken naar midden-boven en links-boven, waarbij het linkeroog achterbleef. 7 patiënten droegen een bril of contactlenzen en 5 patiënten hadden geen klachten waarvoor een bril moest worden voorgeschreven.

Van de patiënten met nystagmus alternans type II had 1 patiënt (P15) een geslaagde hoornvliestransplantatie ondergaan en leed aan myopia gravior en cataracta senilis beiderzijds.

2 patiënten droegen een bril en 2 patiënten droegen bril noch contactlenzen.

Opvallend is dat onze serie patiënten slechts 2 patiënten met sensory-defect type congenitale nystagmus omvat. Een mogelijke verklaring hiervoor is dat bij deze patiënten de gestoorde visus sterk op de voorgrond staat zodat zij in eerste instantie naar de oogarts worden verwezen, die dan de diagnose stelt.

4. Interne afwijkingen

Op intern gebied is van 5 patiënten pathologie bekend:

- Diabetes (P3, type I);
- Coronariaziekte (P5, type I);
- Hypertensie + hartjagen (P15, type II);
- Hypertensie + coronariaziekte (P17, type I);
- Hernia diaphragmatica met peptische oesophagitis (P18, type II).

Een verband tussen één van bovenstaande ziekteprocessen en nystagmus alternans lijkt ons hoogst onwaarschijnlijk.

5. Röntgenologische afwijkingen

Van onze 15 patiënten met nystagmus alternans type I werd bij 8 patiënten röntgenonderzoek verricht van het rotsbeen en de schedelbasis: röntgenologische afwijkingen werden niet gevonden. Bij 1 patiënt (P17) was het vertebralisangiogram weliswaar afwijkend, maar verband met de nystagmus alternans leek onwaarschijnlijk.

Van de patiënten met nystagmus alternans type II kon bij 3 van de 5 patiënten eerst bij ingrijpend onderzoek (pneumo-encephalografie, angiografie van carotis of vertebralis, cisternografie van de cisterna ponto-cerebellaris) het oorzakelijke ziekteproces worden aangetoond. Bij 1 patiënt (P19) kon het proces reeds gezien worden op de opname volgens Stenvers en bij 1 patiënt (P15) werden weliswaar röntgenologisch geen afwijkingen gevonden maar was afgezien van meer ingrijpend onderzoek.

Samenvattend werden bij nystagmus alternans van congenitale origine röntgenologisch géén afwijkingen gevonden die de nystagmus kunnen verklaren en werd bij nystagmus alternans van verworven origine meestal eerst met ingrijpende röntgentechnieken het oorzakelijke proces aangetoond.

HOOFDSTUK VII

SAMENVATTING EN CONCLUSIES

In *Hoofdstuk I* worden een overzicht en een indeling gegeven van de verschillende soorten nystagmus, gebaseerd op de 3 systemen die de oogbewegingen beheersen.

Omdat nystagmus alternans een vorm is van centraal-vestibulaire nystagmus hebben wij de fysiologie en pathofysiologie van het centraal-vestibulaire systeem meer uitgebreid besproken.

Een overzicht van eigenschappen en symptomen waarmede onderscheid gemaakt kan worden tussen een nystagmus van perifeer-vestibulaire en van centraal-vestibulaire origine en een overzicht van de oorzaken en vormen van centraal-vestibulaire nystagmus sluiten dit hoofdstuk af.

In *Hoofdstuk II* gaan wij nader in op de nystagmus alternans: wij vermelden de verschillende benamingen waaronder de nystagmus alternans in de literatuur wordt beschreven en geven een hanteerbare definitie. Daarna volgt een tabellarisch overzicht (tabel 1) waaruit blijkt dat er in totaal circa 90 patiënten met nystagmus alternans beschreven zijn en dat slechts bij 12 van deze patiënten de nystagmus als congenitaal wordt beschouwd. Nystagmus alternans is dus een zeldzaam verschijnsel, ofschoon waarschijnlijk minder zeldzaam dan uit deze cijfers blijkt; het is aannemelijk dat nystagmus alternans niet altijd als zodanig wordt herkend.

Electrische registratie van oogbewegingen is in hoge mate superieur aan directe observatie bij het herkennen van de aard van deze oogbewegingen. Omdat aan de verworven vorm van nystagmus alternans meestal een afwijking in het Centrale Zenuwstelsel ten grondslag ligt (tabel 2) is het van het grootste belang te kunnen onderscheiden of de nystagmus alternans van verworven of van congenitale origine is. Helaas biedt de literatuur hiervoor weinig steun. Omdat de kenmerken van de periodiek alternerende nystagmus, zoals beschreven in de literatuur en zoals ook blijkt uit ons eigen onderzoek, vooral wat betreft de periodiciteit sterk uiteenlopen, geven wij de voorkeur aan de benaming nystagmus alternans.

Bij slechts 4 patiënten met nystagmus alternans is pathologisch-anatomisch onderzoek verricht: bij allen was de oorzakelijke aan-

doening gelocaliseerd in het ponto-medullaire gebied maar niet specifiek genoeg om nauwkeurig te kunnen bepalen waar de nystagmus alternans wordt opgewekt.

Over de pathofysiologie is in de loop der jaren veel getheoretiseerd en dank zij het werk van onderzoekers uit de laatste jaren lijkt nu een bevredigende verklaring nabij: tengevolge van een gehele of gedeeltelijke, aangeboren of verworven opheffing van de remmende invloeden van het cerebellum op de beide vestibulaire kernsystemen ontstaat hierin een reciproke activering met als gevolg een periodieke verschuiving van het nulpunt van de ogen, hetgeen resulteert in een periodieke deviatie van de ogen en de hiermee geassocieerde nystagmus.

De differentiële diagnose levert bij goede observatie, beter registratie (!), geen moeilijkheden op; als te korte tijd wordt waargenomen, c.q. geregistreerd, kan de diagnose gemist worden en wordt de nystagmus als een "gewone" nystagmus beschouwd.

Vanwege het relatief grote aantal (15) door ons onderzochte patiënten met de congenitale vorm van nystagmus alternans is *Hoofdstuk III* gewijd aan de congenitale nystagmus. Op grond van de anamnese en de bevindingen bij het audiovestibulaire onderzoek kan de diagnose congenitale nystagmus met zekerheid gesteld worden.

Bij al onze patiënten is het routine vestibulaire onderzoek verricht zoals dit in onze kliniek gebruikelijk is: het electronystagmografische onderzoek dat beschreven wordt in *Hoofdstuk IV*.

De registratie van een nystagmus waarvan de richting wisselt zonder aanwijsbare oorzaak van buitenaf, vormt ons criterium voor de diagnose nystagmus alternans.

Bij 20 patiënten stelden wij op deze wijze de diagnose nystagmus alternans; 15 patiënten voldeden tevens aan de criteria voor de diagnose congenitale nystagmus.

Deze 20 patiënten hebben wij in *Hoofdstuk V* uitgebreid beschreven; representatieve registraties van het ENG-onderzoek illustreren deze patiëntenbeschrijving.

In *Hoofdstuk VI* komen wij door bewerking van de gegevens van onze 20 patiënten tot de volgende conclusies:

I Conclusies omtrent de nystagmus alternans in het algemeen

- 1) De duur van de nystagmusperiodes, van de pauzes en van de frequentie van de nystagmus varieert meestal sterk, zowel bij een zelfde patiënt als bij de verschillende patiënten onderling.
- 2) Een crescendo en decrescendo van de nystagmus worden slechts bij enige patiënten geregistreerd.
- 3) Een duidelijk verband tussen nystagmus alternans en het geslacht van de patiënt wordt niet gevonden.
- 4) Calorische stimulatie en rotatoire prikkeling kunnen de spontane alternering volledig doorbreken en bovendien is de spontane alternering resistenter tegen calorische dan tegen rotatoire stimulatie.

II Conclusies omtrent het onderscheid tussen nystagmus alternans van congenitale en verworven origine

- A) De kenmerken van de nystagmus alternans bieden voor dit onderscheid slechts een geringe steun.
Vóór een congenitale origine – en dus tégen een verworven origine – pleit:
 - 1) De nystagmusperiodes zijn niet symmetrisch.
 - 2) Het nystagmuspatroon is niet regelmatig.
 - 3) Pauzes met "probeersels" worden niet gezien.
 - 4) De nystagmus heeft geen zuivere zaagtandvorm.
 - 5) De snelheid van de nystagmus bereikt hoge waarden.
 - 6) De alternering bij open ogen is resistent tegen optische stimulatie.
 - 7) De nystagmus is van het permanente type.
- B) De overige nystagmografische bevindingen blijken voor dit onderscheid van groot belang:
 - 1) De bevindingen bij de congenitale vorm van nystagmus alternans komen volledig overeen met die bij congenitale nystagmus alternans zonder spontane alternering.
 - 2) De bevindingen bij de verworven vorm van nystagmus alternans onderscheiden zich hiervan duidelijk:
 - a) als bij open ogen een nystagmus wordt geregistreerd heeft deze uitsluitend een zuivere zaagtandvorm;
 - b) een nystagmus, lijkend op de nystagmus van Bruns, wordt niet gevonden;
 - c) de curve bij de slingerproef heeft een gesaccadeerd

verloop, duidelijk te onderscheiden van dat bij congenitale nystagmus;

- d) de optokinetische nystagmus is gestoord maar inversie wordt nimmer gezien;
- e) bij het calorische onderzoek hangen de bevindingen ten nauwste samen met het oorzakelijke ziekteproces.

C) De *andere verschijnselen bij nystagmus alternans* kunnen hierbij eveneens van belang zijn:

- 1) Als de patiënt geen klachten heeft pleit dit voor een congenitale nystagmus alternans.
- 2) Een normaal gehoor of een geleidingsverlies pleit voor een congenitale nystagmus alternans; een perceptief verlies aan één of beide oren pleit voor een verworven nystagmus alternans.
- 3) Andere neurologische afwijkingen dan nystagmus alternans pleiten (uiteraard) voor een nystagmus alternans van het verworven type.
- 4) Röntgenologische afwijkingen worden meestal pas bij ingrijpende technieken aangetoond bij patiënten met de verworven nystagmus alternans; bij patiënten met een aangeboren nystagmus alternans worden geen röntgenologische afwijkingen gevonden welke in verband te brengen zijn met deze nystagmus.

SLOTCONCLUSIE

Nystagmus alternans van congenitale origine kan duidelijk onderscheiden worden van nystagmus alternans van verworven origine; voor dit onderscheid zijn niet zozeer de kenmerken van de alternerende nystagmus, die sterk uiteen kunnen lopen, als wel de overige nystagmografische bevindingen en andere verschijnselen van doorslaggevende betekenis.

SUMMARY AND CONCLUSIONS

In *Chapter I* a survey and a classification are given of the various types of nystagmus based on the three various systems which control the eye movements.

As the phenomenon "nystagmus alternans" is of central vestibular origin, the essential part of physiology and pathophysiology of the vestibular system is described.

Characteristics and symptoms which are important to indicate whether the nystagmus is of peripheral or of central origin, causes, and various forms of central vestibular nystagmus are discussed.

In *Chapter II* the phenomenon "nystagmus alternans" is described in detail; the different names of this nystagmus in the literature are mentioned and a definition is given. In table 1 a display is given of about 90 patients with alternating nystagmus reported in the literature. Only in 12 of these patients the nystagmus was of congenital origin.

Alternating nystagmus is a very rare condition, although probably not so rare as may be concluded from these numbers; it is plausible that many cases remain undiscovered.

Electronystagmographic recording of the eye movements is a superior method for observing eye movements. In most cases (table 2) a disorder in the central nervous system is the cause of the acquired type of alternating nystagmus and thus it is important to detect these cases. The literature gives only little information.

The characteristics of periodic alternating nystagmus that are described in the literature are also found in our study. As especially the periodicity of the nystagmus is variable, we prefer the term alternating nystagmus (nystagmus alternans).

Only 4 patients with alternating nystagmus were submitted to a complete neuropathologic analysis: in all cases the lesion was found in the pontomedullary region, but in none of the anatomically verified cases the lesion proved to be specific enough to define the actual generating centre.

In the literature many theories are found about the pathophysiology of alternating nystagmus: a reciprocal activation exists between the vestibular nuclei on each side of the brain stem as the result of a total or partial, congenital or acquired abolition of the inhibitory

influences from the cerebello-vestibular pathways; this activity causes a periodic shift of the null region of the eyes and results in periodic deviation of the eyes and associated nystagmus. The diagnosis is rather easy with electronystagmographic recording.

On account of the large number (15) of patients suffering from the congenital type of alternating nystagmus, congenital nystagmus is discussed in *Chapter III*. The patients' history combined with the findings of the audiovestibular examination can prove the diagnosis of congenital nystagmus.

In all patients we have carried out routine vestibular examinations as usual in our clinic: the electronystagmographical examination is described in *Chapter IV*.

Recording of a nystagmus changing its direction without any external influence is our criterion for the diagnosis "alternating nystagmus".

In that way alternating nystagmus was diagnosed in 20 patients; 15 patients fulfilled the criteria for the diagnosis "congenital nystagmus" too.

The case reports of these 20 patients are presented in *Chapter V*, illustrated by representative ENG-recordings.

In *Chapter VI* the following conclusions are made from the data of our 20 patients:

I Conclusions concerning alternating nystagmus on the whole:

- 1) The duration of the nystagmusperiods, of the pauses, and of the frequency of the nystagmus is usually widely variable, both in the same patient and in different patients.
- 2) Crescendo and decrescendo of the nystagmus is only recorded in a few patients.
- 3) This phenomenon appears equally in male and female patients.
- 4) Caloric and rotatory stimulation may disturb the spontaneously alternating nystagmuspattern and, moreover, the spontaneous alternating is more affected by rotatory than by caloric stimulation.

II Conclusions concerning the differentiation between congenital and acquired alternating nystagmus:

- A) The *characteristics of the alternating nystagmus itself* are of very little help: Arguments for a congenital type – and against an acquired type – are:
 - 1) The nystagmusperiods are not symmetrical.
 - 2) The nystagmuspattern is irregular.
 - 3) Pauses with "trials" are not recorded.
 - 4) The form of the nystagmus is not of the pure jerk-type
 - 5) The velocity of the nystagmus is high.
 - 6) The alternation with open eyes is not altered by optic stimulation.
 - 7) The nystagmus is of the permanent type.
- B) *Other nystagmographical findings* are important for differentiation:
 - 1) The findings in cases with a congenital type of alternating nystagmus are corresponding exactly with the features of congenital nystagmus without spontaneous alternating.
 - 2) The findings in cases with the acquired type of alternating nystagmus are clearly distinguished by:
 - a) a pure jerk-form when recordings are made of the patient with the eyes open;
 - b) the absence of a nystagmus like the Bruns' nystagmus;
 - c) the saccadic pattern of the curve at the pendulum-swing test which is obviously different from the pattern found at the pendulum-swing test in congenital nystagmus;
 - d) the optokinetic nystagmus is disturbed but inversion is never found;
 - e) the caloric responses are closely connected with the underlying disorder.
- C) The *other symptoms in alternating nystagmus* are also of consequence:
 - 1) Absence of complaints suggests congenital alternating nystagmus.
 - 2) Normal hearing or conductive hearing loss suggests a congenital alternating nystagmus; perceptive

hearing loss at one or both ears suggests an acquired alternating nystagmus.

- 3) Other neurological pathology than the nystagmus obviously supports the diagnosis "acquired alternating nystagmus".
- 4) Radiopathology is usually found only in patients with acquired alternating nystagmus; in patients with congenital alternating nystagmus no radiopathology is found in relation to their nystagmus.

FINAL CONCLUSION

Alternating nystagmus of congenital origin can be distinguished from acquired alternating nystagmus; not the widely varying characteristics of the alternating nystagmus itself but the other nystagmographical findings and other symptoms are of decisive value for the differentiation.

LITERATUUR

- Adrian, E. D. (1943): Discharges from the vestibular receptors in the cat. *Amer. J. Physiol.* **101**, 389.
- Albert, H.-H. von (1964): Unregelmässig wechselnder Nystagmus alternans bei Neurofibromatose Recklinghausen. *Med. Klin.* **59**, 482-485.
- Alexander, G. and Brunner, H. (1918): *M Schr. Ohrenheilk.* **52**, 161.
- Anderson, J. R. (1953): Causes and treatment of congenital eccentric nystagmus. *Brit. J. Ophthal.* **37**, 267.
- Andrén, G., Forssman, B. and Henriksson, N. G. (1959): Nystagmus alternans. *Pract. oto-rhino-laryng.* **21**, 235-248.
- Anguelerges, R., Ajuriaguerra, J. de et Hécaen, H. (1957): Paralysie de la verticalité du regard d'origine vasculaire. *Rev. Neur.* **96**, 301.
- Aschan, G. and Stahle, J. (1956): Vestibular neuritis. *J. Laryng.* **70**, 467.
- Baloh, R. W., Honrubia, V. and Konrad, H. R. (1976): Periodic alternating nystagmus. *Brain* **99**, 11-26.
- Barth, H. (1955): Ueber den Nystagmus alternans. *Z. Laryng. Rhinol.* **34**, 600-613.
- Baumgarten, R. von und Mollica, A. (1954): Der Einfluss sensibler Reizung auf die Entladungsfrequenz kleinhirnabhängiger Reticulariszellen. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **259**, 79.
- Bechterew, W. (1883): Ergebnisse der Durchschneidung des Nervus acusticus. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **30**, 312-347.
- Benitez, J. D. (1970): Eye-tracking and optokinetic tests. Diagnostic significance in peripheral and central vestibular disorders. *Laryngoscope* **80**, 834-848.
- Bién, S. e.a. (1973): Alternating nystagmus. *Otolaryng. Pol.* **27**, 531-534.
- Bodó, G. (1961): Approach to the generation centre of nystagmus alternans by means of drug tests. *Acta oto-laryng., Stockh.* **53**, 328-332.
- Bodó, G. and Ozsváth, K. (1958): Electronystagmographic recording of alternating nystagmus. *Fül-Orr-Gége-Gyógyászat* **4**, 8-15.; *Zbl. Hals-, Nas.- und Ohrenheilk.* **62**, 74.

- Boenninghaus, H.-G. (1949): Nystagmus alternans. Arch. Ohr. Nas.-KehlHeilk. 155, 605-626.
- Bois-Reymond, E. du (1849): Untersuchungen über thierische Elektrizität. Reimer, G., Berlin, pp. 1-256.
- Borries, G. V. Th. (1920): Periodisch alternierender Nystagmus bei Labyrinthfistel. Int. Z. Laryng. 36, 308.
- Borries, G. V. Th. (1923): Vaskuläre Labyrinthfistelsymptome. Mschr. Ohrenheilk. 57, 443-481.
- Braak, J. W. G. ter (1936): Untersuchungen über optokinetischen Nystagmus. Arch. néerl. Physiol. 21, 309-376.
- Braitenberg, V. (1961): Functional interpretation of cerebellar histology. Nature 190, 539.
- Brodal, A. (1964): Anatomical observations on the vestibular nuclei with special reference to their relations to the spinal cord and the cerebellum. Acta oto-laryng., Stockh., Suppl. 192, 24.
- Brodal, A. (1972): Organisation of the commissural connections: anatomy. Progr. Brain Res. 37, 167-176.
- Brunner, H. (1928): Ueber die Bedeutung der labyrinthären Uebererregbarkeit für die Diagnose von Hirnkrankheiten. Kl. Wschr., Wien, 41, 1936.
- Brunner, H. (1936): Ueber den Einfluss der kortikalen Innervation auf den labyrinthären Nystagmus. Mschr. Ohrenheilk. 70, 40.
- Brunner, H. (1952): Significance of bilateral calorization in the diagnosis of brain tumors. Acta oto-laryng., Stockh., 42, 487.
- Buys, E. (1932): Un cas de nystagmus spontané dirigé alternativement vers la droite et vers la gauche. J. belge Neurol. Psychiat., Bruxelles, 32, 715-716; Ann. Oto-Laryng., Paris, 51, 1113-1114.
- Cantele, G. und Grahe, K. (1933): Nystagmus alternans (drei klinische Beobachtungen). Arch. Ohr. Nas.-KehlHeilk. 137, 174-186.
- Černý, E. (1959): Nystagmus alternans (Der Wechselnystagmus). Zbl. ges. Ophthalm. 77, 4; (1958) Čs. Otolaryng. 7, 331-343.
- Clément, P.A.R.H.E.M. (1970): Dysrhythmia during caloric nystagmus. Thesis Amsterdam.
- Coats, A. C. (1970): Central electronystagmographic abnormalities. Arch. Otolaryng. 92, 43-53.

- Cogan, D. G. (1967): Congenital nystagmus. Canad. J. Ophthalm. 2, 4-10.
- Cohen, B. (1966): The examination of vestibulo-oculomotor function. J. Mt Sinai Hosp. 33, 243.
- Cohen, B., Goto, K. and Tokomasu, K. (1967): Return eye movements, an ocular compensatory reflex in the alert cat and monkey. Exp. Neurol. 17, 172.
- Corvera, J., Torres-Courtney, G. and Lopez-Rios, G. (1973): The neurotological significance of alterations of pursuit eye movements and the pendular eye tracking test. Ann. Otol. Rhinol. Laryng., St. Louis, 82, 855-867.
- Crone, R. A. (1971): The operative treatment of nystagmus. Ophthalmologica 163, 15-20.
- Crone, R. A. (1973): Diplopia. Excerpta Medica, Amsterdam, p. 95.
- Daroff, R. B. and Dell'Osso, L. F. (1974): Periodic alternating nystagmus and the shifting null. Canad. J. Otolaryng. 3, 367-371.
- Davis, D. G. and Smith, J. L. (1971): Periodic alternating nystagmus. A report of eight cases. Amer. J. Ophthalm. 72, 757-762.
- Duensing, F. und Pfander, F. (1956): Reizwiderstandsfähiger (dominanter) und reizabhängiger Nystagmus alternans nach Hirntrauma. Arch. Ohr. Nas.-KehlHeilk. 168, 349-370.
- Duensing, F. und Schaefer, K. P. (1957): Die Neuronenaktivität in der Formatio reticularis des Rhombencephalons beim vestibulären Nystagmus. Arch. Psychiatr. Nervenkr. 196, 265.
- Duensing, F. und Schaefer, K. P. (1957): Die "locker gekoppelten" Neurone der Formatio reticularis des Rhombencephalons beim vestibulären Nystagmus. Arch. Psychiatr. Nervenkr. 196, 402.
- Dufour, A., Feletti, V. e Lazzaroni, M. (1966): Il nistagmo alternante spontaneo: studio elettro-nistagmografico, considerazioni eziopatogenetiche e cliniche su tre casi personali. Arch. ital. Otol. 77, 782-806.
- Dufour, A., Lazzaroni, M. e Zibordi, F. (1968): Ulteriore contributo elettro-nistagmografico allo studio del nistagmo spontaneo alternante. Arch. ital. Otol. 79, 739-742.
- Dufour, A., Feletti, V., Lazzaroni, M. et Zibordi, F. (1970): Con-

- sidérations électronystagmographiques et étio-pathogénétiques sur cinq cas de nystagmus spontané alternant. *Rev. Laryng., Bordeaux*, **91**, 1009-1017.
- Duke-Elder, S. (1949): Unusual forms of central nystagmus. *System of Ophthalmology*, Krimpton, H., London, vol. IV, pp. 4231-4232.
- Duke-Elder, S. (1971): *System of Ophthalmology*, Neuro-ophthalmology. Krimpton H., London, vol. XII, pp. 881-882.
- Duke-Elder, S. (1973): *System of Ophthalmology*, Ocular mobility and strabismus. Krimpton, H., London, vol. VI, p. 836.
- Eckel, W. (1954): Elektrophysiologische und histologische Untersuchungen im Vestibulariskerngebiet bei Drehreizen. *Arch. Ohr.Nas.-KehlkHeilk.* **164**, 487.
- Fender, D. H. (1964): Control mechanisms of the eye. *Sci. Amer.* **211**, 24.
- Festen, H. (1971): Patrooncentrum. Thesis Utrecht.
- Fischer, M. H. und Wodak, E. (1927): Prinzipielle Betrachtungen zum Problem des Zeigerversuchs. *Acta oto-laryng.*, Stockh. **10**, 24-51.
- Flourens, P. (1824): Mémoires présentés à l'Académie Royale des Sciences. Geciteerd door Vliet, A. G. M. van (1966): Thesis Leiden.
- Forssman, B. (1964): A study of congenital nystagmus. *Acta oto-laryng.*, Stockh., **57**, 427-449.
- Frenzel, H. (1931): Die ohrenärztlichen Untersuchungsmethoden in der neurologischen Diagnostik. II Vestibularisuntersuchung. *Nervenarzt* **4**, 21-27, 99-108, 160-171.
- Galenus, C.: Hippocratis prognosticon et Galeni in eum librum commentarius. Geciteerd door Vliet, A. G. M. van (1966): Thesis Leiden.
- Gay, A. G., Newman, N. M., Keltner, J. L. and Stroud, M. H. (1974): Eye movement disorders. The C. V. Mosby Company, St. Louis.
- Gerlings, P. G. (1948): Peripheral positional nystagmus. *J. Laryng.* **62**, 147-162.
- Gernandt, B. E. and Thulin, C.-A. (1952): Vestibular connections of the brain stem. *Amer. J. Physiol.* **171**, 121.

- Giordano, R. (1959): Nistagmo spontaneo e provocato alternante e nistagmo periodico rotatorio a salve. *Arch. ital. Otol. Rin. Lar.* **70**, 315-334; (1960) *Zbl. Hals- Nas.- Ohrenheilk.* **66**, 84.
- Giordano, R., Cabrini, G., Ferrari, O. e Infuso, L. (1968): Nistagmo spontaneo alternante e nistagmo periodico a salve. *Contributo clinico. Riv. oto-neuro-oftal.* **43**, 385-409.
- Godlowski, W. (1938): Experimentelle Untersuchungen über die durch Reizung des Zwischen- und Mittelhirns hervorgerufenen assoziierten Augenbewegungen. *Z. Neur.* **162**, 160.
- Gorman, W. F. and Brock, S. (1950): Periodic alternating nystagmus in Friedreich's ataxia. *Amer. J. Ophthalm.* **33**, 860.
- Gramowsky, K. H. und Unger, E. (1965): Traumatisch bedingter Nystagmus alternans. *HNO, Berlin*, **13**, 22-25.
- Groen, J. J. (1957): Adaptation. *Pract. oto-rhino-laryng.* **19**, 524-530.
- Hageman, M. J. (1975): Het syndroom van Waardenburg. Thesis Amsterdam.
- Hamersma, H. (1957): The caloric test, a nystagmographical study. Thesis Amsterdam.
- Hassler, R. und Hess, W. R. (1954): Experimentelle und anatomische Befunde über die Drehbewegungen und ihre nervösen Apparate. *Arch. Psychiatr. Nervenkr.* **192**, 488.
- Henriksson, N. G. (1955): An electrical method for registration and analysis of the movements of the eyes in nystagmus. *Acta oto-laryng.*, Stockh., **45**, 25-41.
- Henriksson, N. G., Lundgren, A., Lundgren, K. and Nilsson, A. (1967): New techniques of otoneurological diagnosis. I. Analysis of eye movements. Symposium on Myotatic, Kinesthetic and Vestibular mechanisms. Ciba Foundation, London.
- Henriksson, N. G., Pfaltz, C. R., Torok, N. and Rubin, W. (1972): A Synopsis of the Vestibular System. Sandoz, Basel.
- Hood, J. D., Kayan, A. and Leech, J. (1973): Rebound nystagmus. *Brain* **96**, 507-526.
- Hosanda, J. e.a. (1964): Drei Beispiele des Nystagmus alternans. *Oto-laryng.*, Tokyo, **36**, 631-635.
- Huber, A. (1971): Eye symptoms in brain tumors. The C.V. Mosby Company, St. Louis.

- Jongkees, L. B. W.** (1953) Ueber die Untersuchungsmethoden des Gleichgewichtsorganes. *Fortschr. Hals-Nas.-Ohrenheilk.*, Karger, Basel/New York, **1**, 1-147.
- Jongkees, L. B. W.** (1960): Some remarks on the function of the vestibular organ. *J. Laryng.*, **74**, 511-530.
- Jongkees, L. B. W.** (1967): Vestibular tests. *Arch. Otolaryng.* **85**, 548-551.
- Jongkees, L. B. W.** (1968): Electronystagmography: its use and usefulness. *Ann. Oto-Rhino-Laryng.*, St. Louis., **77**, 733-739.
- Jongkees, L. B. W., Maas, J. P. and Philipszoon, A. J.** (1962): Clinical nystagmography. A detailed study of electronystagmography in 341 patients with vertigo. *Pract. oto-rhino-laryng.*, Basel, **24**, 65-93.
- Jongkees, L. B. W. and Philipszoon, A. J.** (1964): Electronystagmography. *Acta oto-laryng.*, Stockh., Suppl. **189**, 1-111.
- Jongkees, L. B. W. and Oosterveld, W. J.** (1973): Sinusoidal optokinetic stimulation. *O.R.L.* **35**, 171-177.
- Jung, R.** (1953): Neurophysiologische Untersuchungsmethoden. *Handb. d. Inn. Medizin*, Springer, Berlin/Göttingen/Heidelberg, 4. Aufl., Bd. V., Teil I.
- Jung, R. and Hassler, R.** (1959): Extrapyrimal motor system: Physiology of basal ganglia. *Handb. of Physiol.*, section Neurophysiol., ed. Hall, V. E. and Magoun, H. W., Amer. Physiol. Soc.
- Jung, R. and Kornhuber, H. H.** (1964): Results of electronystagmography in man: The value of optokinetic, vestibular and spontaneous nystagmus for neurological diagnosis and research. In Bender, M. B., *The Oculomotor System*, Harper and Row, New York/Evanston/London, pp. 428-482.
- Karp, J. S. and Rorke, L. B.** (1975): Periodic alternating nystagmus. Letter to the editor. *Arch. Neurol.*, Chicago, **32**, 422-423.
- Katsumi, T. e.a.** (1960): Ein Beispiel des Nystagmus alternans. *Pract. Otol.*, Kyoto, **53**, 1445-1453.
- Keane, J. R.** (1974): Periodic alternating nystagmus with downward beating nystagmus. A clinicoanatomical case study of multiple sclerosis. *Arch. Neurol.*, Chicago, **30**, 399-402.
- Keser, H.** (1947): Variationen des Drehnystagmus beim Gesunden

- nach der Amplitudenauswertung. *Ber. Kongr. Neurol. und Psychiatr.*, Tübingen, 239.
- Kestenbaum, A.** (1930): Periodisch umschlagender Nystagmus. *Klin. Mbl. Augenheilk.* **84**, 552.
- Kestenbaum, A.** (1948): Clinical methods of neuro-ophthalmologic examination. William Heinemann — Medical Books — Ltd., London, p. 384.
- Kestenbaum, A.** (1957): Nystagmus. Review of the literature in 1946-1954. *Adv. Ophthalm.* **7**, 221-286.
- Kestenbaum, A.** (1961): Clinical methods of neuro-ophthalmologic examination. Grune and Stratton, New York, p. 381.
- Koch, H., Henriksson, N. G., Lundgren, A. and Andrén, G.** (1959): Directional preponderance and spontaneous nystagmus in eye-speed recording. *Acta oto-laryng.*, Stockh., **50**, 517.
- Kornhuber, H. H.** (1959): Der periodisch alternierende Nystagmus (Nystagmus alternans) und die Enthemmung des vestibulären Systems. *Arch. Ohr.Nas.-KehlkHeilk.* **174**, 182-210; *Zbl. Ophth.* **77**, 4.
- Kornhuber, H. H.** (1962): Optokinetischer Nachnystagmus, vestibuläre Uebererregbarkeit und periodischer Nystagmus alternans. *Klin. Wochschr.* **40**, 549.
- Kornhuber, H. H.** (1966): Physiologie und Klinik des zentralvestibulären Systems (Blick- und Stützmotorik). In *Hals-Nas.-Ohrenheilkunde*, hrsg. von Berendes, J., Link, R. und Zöllner, F., Thieme, Stuttgart, Bd. III, Teil 3, pp. 2050-2351.
- Kornhuber, H. H.** (1971): Motor functions of cerebellum and basal ganglia: The cerebellocortical saccadic (ballistic) clock, the cerebellonuclear hold regulator, and the basal ganglia ramp (voluntary speed smooth movement) generator. *Kybernetik* **8**, 157-162.
- Lange, C.** (1939): Untersuchungen über den Ablauf der II. postrotatorischen Reaktionen. *Arch. Ohr. Nas.-KehlkHeilk.* **146**, 302.
- Ledoux, A.** (1949): Activité électrique des nerfs des canaux semi-circulaires chez la grenouille. *Acta oto-laryng. Belg.* **3**, 335-349.
- Lorente de Nó, R.** (1926): Die Grundlagen der Labyrinthphysiologie. *Skand. Arch. Physiol.* **49**, 251.

- Lorente de Nó, R.** (1927): Die Labyrinthreflexe auf die Augenmuskeln nach einseitiger Labyrinthextirpation nebst einer kurzen Angabe über den Nervenmechanismus der vestibulären Augenbewegungen. *Msschr. Ohrenheilk.* 61, 857, 1066, 1152, 1300.
- Lorente de Nó, R.** (1931): Ausgewählte Kapitel aus der vergleichenden Physiologie des Labyrinthes. *Ergebn. Physiol.* 32, 73-242.
- Lorente de Nó, R.** (1933): Vestibulo-ocular reflex arc. *Arch. Neurol. Psychiat.* 30, 245-291.
- Lorente de Nó, R.** (1938): Analysis of the activity of the chains of internuncial neurons. *J. Neurophysiol.* 1, 207.
- Löwenstein, O. and Sand, A.** (1940): The mechanism of the semicircular canal. A study of the response of single-fibre preparations to angular accelerations and rotation at constant speed. *Proc. Roy. Soc., Ser. B., London*, 129, 256-275.
- Maas, J. P. M.** (1960): Klinische nystagmografie. Thesis Amsterdam.
- McLay, K., Madigan, M. F. and Ormerod, F. C.** (1957): Anomalies in the recorded movements of the eyes during optokinetic rotatory and caloric stimulation in normal subjects. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng., St. Louis*, 66, 473-486.
- Maspétiol, R. et Semette, D.** (1965): Diagnostic du nystagmus congénital. *Ann. Oto-Laryng., Paris*, 82, 749-755.
- Maspétiol, R., Semette, D. et Jackowska-Hedemann, A.** (1967): Epreuve du pendule et nystagmographie. *Rev. Laryng., Bordeaux*, 1-2, 43-59.
- Mauclerc, J. M.** (1768): Nomenclatura critica morborum ocularum. Geciteerd door Vliet, A. G. M. van (1966): Thesis Leiden.
- Megighian, D.** (1959): Elettronistagmografia. Collano monografica di Minerva otorinolaring.
- Meunier, J.-L., Avril, G., Forestier, R. et Loubes, J.** (1973): Le diagnostic électronystagmographique du nystagmus congénital. *Ann. Oto-Laryng., Paris*, 90, 437-454.
- Minnigerode, B.** (1962): Akut aufgetretener, reizwiderstandsfähiger, periodisch-alternierender Rucknystagmus (nystagmus alternans) im Verlauf einer otogenen Meningitis. *Arch. Ohr. Nas.-KehlkHeilk.* 179, 417-424.

- Muskens, L. J. J.** (1914): An anatomico-physiological study of the posterior longitudinal bundle in its relation to forced movements. *Brain*, 36, 352.
- Muskens, L. J. J.** (1934): Das supra-vestibuläre System. N.V. Noord-Hollandsche Uitgeversmaatschappij, Amsterdam.
- Nylén, C. O.** (1950): Positional nystagmus. A review and future prospects. *J. Laryng.* 64, 295-318.
- Ohm, J.** (1924): Untersuchungen des Augenzitterns. In Handbuch der Neurologie des Ohres, Alexander, G. Marburg, O. und Brunner H., Urban und Schwarzenberg, München.
- Ohm, J.** (1935): Ueber die Beziehungen zwischen vestibulärem, willkürlichem und optokinetischem Nystagmus bei den multiplen Sklerose. *Dtsch. Z. Nervenheil.* 138, 43.
- Ohm, J.** (1938): Periodisch umschaltender Nystagmus. *Arch. Ohr.-Nas.-KehlkHeilk.* 145, 462-477.
- Ohm, J.** (1950): 38jährige Verfolgung eines amblyopischen Nystagmus, zum Teil mit der Nystagmographie. *Graefes Arch. Ophthalm.* 151, 179-194.
- Ohm, J.** (1957): Der Nystagmus alternans in der Begutachtung. *Arch. Ohr.-Nas.-KehlkHeilk.* 170, 584-594.
- Oosterveld, W. J., James, J., Boeles, J. Th. F., Groen, J. J., Jongkees, L. B. W. en Vliet, A. G. M. van** (1972): Duizeligheid. Stafleu, Leiden.
- Pasik, T., Pasik, P. and Bender, M.** (1966): The superior colliculi and eye movements. *Arch. Neurol.* 15, 420.
- Perkel, D. H. and Moloney, B.** (1974): Motor pattern production in reciprocally inhibitory neurons exhibiting postinhibitory rebound. *Science* 185, 181-183.
- Philipszoon, A. J.** (1960): Memory and the duration of nystagmus. *Pract. oto-rhino-laryng., Basel*, 22, 349-352.
- Plenk, J. J.** (1778): Lehre von den Augenkrankheiten. Geciteerd door Vliet, A. G. M. van (1966): Thesis Leiden.
- Purkinje, J. E.** (1820): Beiträge zur näheren Kenntniss des Schwindels. Geciteerd door Vliet, A. G. M. van (1966): Thesis Leiden.

- Rademakers, F. A. A. M.** (1973): Acusticusneurinoom. Thesis Amsterdam.
- Robb, R. M.** (1972): Periodic alternation of null point in congenital nystagmus. Association with alternating gaze deviation and esotropia. *Arch. Ophthalmol.* **87**, 169-173.
- Roberts, T.** (1967): Neurophysiology of postural mechanisms. Butterworths, London.
- Rossem, A. van** (1929): Nystagmus alternans. *Zbl. Hals-Nas.-Ohrenheilk.*, Berlin, **13**, 479.
- Rossi, G. F. and Zanchetti, A.** (1957): The brain stem reticular formation. *Anatomy and Physiology. Arch. ital. Biol.* **95**, 199.
- Rudge, P. and Leech, J.** (1976): Analysis of a case of periodic alternating nystagmus. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* **39**, 314-319.
- Ruttin, E.** (1921): Zentraler wechselnder Nystagmus. *Msschr. Ohrenheilk.* **55**, 454.
- Saane, C. J. van** (1970): Enkele methoden tot provoceren van nystagmus — hyperventilatie, Valsalva-test en nekdraaien — en hun klinische betekenis. Thesis Amsterdam.
- Sakamoto, M. e.a.** (1968): 12 Beispiele des Nystagmus alternans. *Pract. Otol.*, Kyoto, **61** 803-826.
- Serafini, I. e Marchiori, C.** (1967): Sul nistagmo alternante. *Boll. Mal. Or. Gol. Nas.* **85**, 225-236.
- Shimazu, H.** (1972): Organisation of commissural connections: physiology. *Progr. in Brain Res.* **37**, 177-190.
- Silva, L. de, Cooper, B. P. and McLeod, J. G.** (1975): Periodic alternating nystagmus. *Proc. Austr. Ass. Neurol.* **12**, 157-160.
- Spiegel, E. A. und Démétriades, Th.** (1925): Die zentrale Kompensation des Labyrinthverlustes. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **210**, 215-222.
- Spiegel, E. A. und Sato, G.** (1927): Ueber den Erregungszustand der medullären Zentren nach doppelseitiger Labyrinthauschaltung. *Pflügers Arch. ges. Physiol.* **215**, 106-119.
- Spiegel, E. A. and Scala, N. P.** (1937): Ocular disturbances associated with experimental lesions of the mesencephalic central gray matter. *Arch. Ophthalmol.*, Chicago, **18**, 614.

- Stenger, H. H.** (1967): Zur Analyse von Schwindelerscheinungen. *Therapiewoche* **17**, 1114.
- Stroud, M. H.** (1967): The otologist and the midline cerebellar syndrome. *Laryngoscope* **77**, 1795-1804.
- Suzuki, J. J. and Komatsuaki, A.** (1962): Clinical application of optokinetic nystagmus. Optokinetic Pattern test. *Acta otolaryng.*, Stockh., **54**, 49-55.
- Szentágothai, J.** (1943): Die Zentrale Innervation der Augenbewegungen. *Arch. Psychiatr. Nervenkr.* **116**, 721.
- Szentágothai, J.** (1950): Recherches expérimentales sur les voies oculogyres. *Sem. Hôp.*, Paris, **26**, 2989.
- Takeyma, I. e.a.** (1968): Case of alternating nystagmus. *J. Otolaryng.*, Tokyo, **40**, 291-307.
- Teng, P., Shanzler, S. and Bender, M. B.** (1958): Effects of brain stem lesions on optokinetic nystagmus in monkeys. *Neurology*, Minneap., **8**, 22.
- Toglia, J. U.** (1968): Periodic alternating nystagmus. *Arch. Otolaryng.* **88**, 148-151.
- Towle, P. A. and Romanul, F.** (1970): Periodic alternating nystagmus: first pathologically studied case. *Neurology* **20**, 408.
- Towle, P. A.** (1971): Personal commun. Geciteerd door Davis, D. G. and Smith, J. H. (1971).
- Vaquero Garrido, E.G. y Gutiérrez Luco, E.** (1956): Un caso de nistagmo espontáneo alternante. *Rev. esp. Oto-Neuro-Oftal.* **15**, 468-475.
- Vliet, A. G. M. van** (1963): Zur Diagnostik des Kongenitalen Nystagmus. *Ophthalmologica*, Basel, **145**, 453-459.
- Vliet, A. G. M. van** (1966): Nystagmus latens. Thesis Leiden.
- Vliet, A. G. M. van** (1967): Betekenis van spontane nystagmus en positienystagmus. *Ned. T. Geneesk.* **111**, 1680.
- Walberg, F.** (1972): Cerebello-vestibular relations: anatomy. *Progr. in Brain Res.* **37**, 361-376.
- Walsh, F. B. and Hoyt, W. F.** (1969): Clinical Neuro-Ophthalmology. 3rd ed., Williams & Wilkins, Baltimore, vol. I, pp. 284-285, 921.

Yasuda, K., Shibasaki, H. and Ueki, T. (1970): Two cases of nystagmus alternans. J. Otolaryng. jap. 73, 643-655.

Yee, R. D., Wong, E. K., Baloh, R. W. and Honrubia, V. (1976): A study of congenital nystagmus: Waveforms. Neurology, Minneap., 26, 326-333.

STELLINGEN

I

Chirurgische behandeling van laryngitis nodularis dient voorafgegaan en gevolgd te worden door logopedische behandeling.

II

Bij kinderen met vertraagde spraak- en taalontwikkeling mag het bedrijven van diagnostiek geen belemmering vormen voor het aanvangen van de behandeling.

III

Bij de diagnostiek van brughoektumoren kan impedantiemetrie van belang zijn.

IV

De mate waarin duizeligheid het levensgeluk kan verminderen, wordt ernstig onderschat.

V

Bij de behandeling van epilepsie dient het toedienen van medicamenten te geschieden op geleide van de bloedspiegelwaarden.

VI

Standaardisatie van de routine afleidingen bij de registratie van het electro-encephalogram zal een objectieve beoordeling van het EEG ten goede komen.

VII

Het opnemen van het evenwichtsonderzoek in het vergoedingspakket van het ziekenfonds zonder dat een speciale aantekening voor de kennis van dit onderzoek wordt vereist, betekent wel een uitbreiding van het KNO-instrumentarium, maar niet van de te verwachten diagnostische mogelijkheden.

VIII

Wanneer Foniatrie erkend wordt als zelfstandig medisch specialisme, dient de micro-larynxchirurgie ook door de foniaters beoefend te worden.

IX

Bij het ontstaan van nasofarynxcarcinoom in Nederland wordt beroepsinvloed waarschijnlijk geacht.

X

Zolang de burger in onze democratie geen mogelijkheid heeft de richting te bepalen van de miljoenengiften aan ontwikkelingslanden komt hem, evenzeer als het recht van dienstweigering op grond van morele bezwaren, het recht toe op grond van morele bezwaren te weigeren zijn belastingbijdrage te leveren voor "hulp" aan ontwikkelingslanden die zich ernstig schuldig maken aan het zenden van wapenen en militaire mankracht aan vreemde mogelijkheden.

XI

Naast brood en spelen behoort kennis der geschiedenis erkend te worden als een der eerste levensbehoeften van de mens. Wanneer de wijsheid om van het verleden te leren voor iedere burger even toegankelijk is als het dagelijkse brood, zal dit de agressie doen afnemen en de harmonie binnen de samenleving en tussen de naties bevorderen. Daarom verdient het aanbeveling meer tijd en geld beschikbaar te stellen voor geschiedenisonderwijs en onderzoek van archieven en andere historische bronnen.

XII

Vele "dode gaten" in de Amsterdamse binnenstad zullen herleven wanneer men bij restauratie en onderhoud van de gevels der grachtenhuizen roeden en raamkozijnen in hun oude glorie herstelt door het gebruik van de oorspronkelijke kleurschakeringen tussen wit en oker.

XIII

Het fatale optimisme onzer politici doet vrezen dat er geen democratisch dynamiet meer bestaat tegen het fundament waarop de volmaakte wereld dreigt te ontstaan.

XIV

Door de stijging van de koffieprijs zal het weldra exclusief zijn na het souper koffie bij de cognac te serveren.