

## ERWEITERTES VESTIBULÄRES AQUÄDUKT

Diese Informationen sind als allgemeine Einführung in dieses Thema gedacht. Da jeder Mensch anders von Gleichgewichts- und Schwindelproblemen betroffen ist, solltest du mit deinem Arzt oder deiner Ärztin sprechen, um dich individuell beraten zu lassen.

Aus Gründen der besseren Lesbarkeit wird das generische Maskulinum verwendet und auf die gleichzeitige Verwendung der Sprachformen männlich, weiblich und divers (m/w/d) verzichtet. Die in dieser Patienteninformation verwendeten Personenbezeichnungen beziehen sich – sofern nicht anders kenntlich gemacht – auf alle Geschlechter.

### Zusammenfassung

- Größere als die normalen schmalen Kanäle, die vom Innenohr bis tief in den Schädel verlaufen.
- Scheint vor der Geburt während der fötalen Entwicklung aufzutreten.
- Wird wahrscheinlich durch ein zugrunde liegendes genetisches Problem verursacht.
- Tritt manchmal allein und manchmal zusammen mit anderen Syndromen auf.
- Zu den Symptomen gehören Schallempfindungsschwerhörigkeit, Drehschwindel und Gleichgewichtsstörungen.
- Am häufigsten sind junge Menschen betroffen, von Kleinkindern bis zu Menschen in den 20ern.
- Um einen plötzlichen Hörverlust nach einer leichten Kopfverletzung oder einer plötzlichen, extremen Veränderung des Luftdrucks zu verhindern, kann ein Gehörschutz empfohlen werden.
- Bislang gibt es keine Behandlung, die den Hörverlust verringern oder verlangsamen kann.

### Was ist ein erweitertes vestibuläres Aquädukt?

Das vestibuläre Aquädukt ist ein schmaler Kanal, der vom Innenohr bis tief in den Schädel verläuft. Er enthält den Ductus endolymphaticus, der das Innenohr mit dem Endolymphsack verbindet. Die Endolymphe ist die Flüssigkeit im Innenohr.

Normalerweise ist das vestibuläre Aquädukt sehr schmal: Auf halber Länge ist er weniger als 1 mm breit - etwa so breit wie eine Stecknadel. Bei manchen Menschen ist das vestibuläre Aquädukt jedoch breiter und misst zwischen 1,5 mm und 8 mm. Dies wird als erweitertes vestibuläres Aquädukt (EVA) bezeichnet.

Menschen mit EVA haben oft eine Schallempfindungsschwerhörigkeit, mit oder ohne Drehschwindel und Gleichgewichtsproblemen. Diese Probleme beginnen oft in der Kindheit; zwischen 5-15 % der Kinder mit Schallempfindungsschwerhörigkeit haben EVA. Diese Probleme treten häufiger bei Mädchen als bei Jungen auf und sind häufiger auf beiden Seiten (bilateral) als auf einer Seite zu finden. In der Regel verschlechtert sich das Gehör im Laufe der Zeit.

Das EVA wurde erstmals 1791 entdeckt, aber der Zusammenhang zwischen EVA und Hörverlust wurde erst 1978 beschrieben.

## Wodurch wird ein erweitertes vestibuläres Aquädukt verursacht?

EVA scheint vor der Geburt aufzutreten, während sich der Fötus noch entwickelt. Das EVA scheint keinen Hörverlust zu verursachen. Stattdessen glauben die Forscher, dass sowohl EVA als auch Hörverlust durch ein zugrunde liegendes genetisches Problem verursacht werden.

Viele Menschen mit EVA und Hörverlust haben auch andere strukturelle Veränderungen im Innenohr. EVA wird zum Beispiel am häufigsten mit der inkompletten Partition Typ 2 (Mondini-Dysplasie) in Verbindung gebracht. Diese Anomalie besteht aus:

- einer Cochlea (Teil des Innenohrs, der wie eine Schnecke aussieht) mit nur 1,5 statt der üblichen 2,5 Windungen
- vergrößertes Vestibularorgan mit normalen Bogengängen
- erweitertes vestibuläres Aquädukt, das einen erweiterten endolymphatischen Sack enthält

EVA tritt manchmal allein und manchmal in Verbindung mit anderen Störungen auf. Zum Beispiel leidet etwa 1 von 4 Menschen mit EVA und Hörverlust am Pendred-Syndrom, das auch Schilddrüsenprobleme verursacht. Mutationen in einem Gen namens SLC26A4 können EVA und das Pendred-Syndrom verursachen. Aber nicht jeder mit EVA hat diese Mutationen. Weitere Ursachen für EVA werden untersucht.

Andere Erkrankungen, die manchmal mit EVA einhergehen, sind:

- CHARGE-Syndrom
- Distale renale-tubuläre Azidose
- Waardenburg-Syndrom
- X-chromosomal vererbte gemischte Taubheit
- Branchio-Oto-Renale (BOR) Syndrom
- Oto-fazio-zervikales Syndrom

## Symptome eines erweiterten vestibulären Aquädukts

Zu den Hörstörungen von EVA können gehören:

- Schallempfindungsschwerhörigkeit, wie z. B. Schwierigkeiten beim Unterscheiden von Wörtern oder ein Kind, das nicht reagiert, wenn sein Name gerufen wird
- bei Kindern: Sprach- und Sprechverzögerungen

Zu den Gleichgewichtsstörungen von EVA können gehören:

- Schwindelanfälle, die unterschiedlich lange dauern
- Gleichgewichtsprobleme
- bei Kindern: Verzögerungen beim Krabbeln oder Laufen

Manchmal werden die Symptome erst nach einer Kopfverletzung bemerkt oder verschlimmern sich.

## Diagnose eines erweiterten vestibulären Aquädukts

EVA wird am häufigsten bei jungen Menschen diagnostiziert, von Kleinkindern bis zu jungen Menschen in ihren 20ern.

EVA kann von einem Kinderarzt diagnostiziert werden, häufiger jedoch von einem Facharzt, z. B. einem HNO-Arzt.

Der Arzt wird eine gründliche Anamnese erheben, eine neurologische Untersuchung und verschiedene Tests, um die Funktion deines vestibulären Systems zu beurteilen, durchführen.

Wahrscheinlich wird dein Kind einigen der folgenden diagnostischen Tests unterzogen:

- Hörtests und vestibuläre Funktionsuntersuchungen
- Bildgebende Untersuchung wie eine Magnetresonanztomographie (MRT) oder eine Computertomographie (CT); diese Tests können zeigen, ob das vestibuläre Aquädukt größer als gewöhnlich ist und ob es andere Anomalien im Schläfenbein gibt

## Behandlung eines erweiterten vestibulären Aquädukts

Bisher gibt es keine Behandlung, die den Hörverlust bei Menschen mit EVA verringert oder verlangsamt. Es ist wichtig, den Hörverlust so früh wie möglich zu erkennen, damit die Kinder und ihre Betreuer Fähigkeiten entwickeln können, die ihnen bei der Kommunikation helfen. Zu diesen Fähigkeiten gehören die Gebärdensprache und die Lautsprache, bei der Handzeichen und andere visuelle Zeichen verwendet werden, um die "Bausteine" der Sprache (Phoneme) sichtbar zu machen.

Du oder dein Kind müssen regelmäßig nachuntersucht werden, um das Gehör zu überwachen und festzustellen, ob sich Veränderungen ergeben haben. Das ist besonders wichtig für sehr junge Kinder, die dir vielleicht noch nicht sagen können, ob etwas nicht stimmt. Bei einem starken Hörverlust werden Hörgeräte empfohlen.

### Operation

Eine Operation zur Ableitung überschüssiger Flüssigkeit oder zur Entfernung des vergrößerten Ductus endolymphaticus und des endolymphatischen Sackes ist nicht hilfreich. Sie führt oft zu schweren Hörverlusten.

Manche Menschen mit Hörverlust und EVA verlieren ihr Gehör allmählich bis zu einem Grad, bei dem Hörgeräte nicht mehr hilfreich sind. Sie können Kandidaten für Cochlea-Implantate werden. Die Operation für Cochlea-Implantate ist mit einem gewissen Risiko verbunden. Bei Menschen mit EVA ist die Wahrscheinlichkeit größer, dass während der Operation Liquor (Liquor cerebrospinalis) austritt. Liquor ist die Flüssigkeit, die das Gehirn und das Rückenmark umgibt. Es ist wichtig, die Risiken und Vorteile der Operation sorgfältig abzuwägen und sie mit dem Chirurgen zu besprechen.

### Vorbeugung von Verletzungen

Etwa 1 von 3 Menschen mit EVA erleidet nach einer leichten Kopfverletzung oder einem Barotrauma (plötzliche, extreme Veränderung des Luftdrucks) einen Hörsturz. Aus diesem Grund wird Menschen mit EVA oft geraten, ihr Gehör zu schützen, indem sie

- Kontaktsportarten meiden
- einen Kopfschutz bei Aktivitäten wie Radfahren oder Skifahren tragen

- laute Geräusche meiden
- Situationen vermeiden, die zu extremen, schnellen Luftdruckveränderungen führen (z. B. Tauchen)
- das Spielen von Blasinstrumenten vermeiden
- abschwellender Mittel beim Fliegen, wenn die Nasennebenhöhlen oder die Nase verstopft sind, einnehmen

Das Risiko scheint bei Menschen höher zu sein, deren Gehör sich stark verändert (schwankt). Sprich mit deinem Arzt darüber, ob bestimmte Aktivitäten riskant sind.

### Was du in Zukunft erwarten kannst

Bei vielen Menschen mit EVA verändert sich das Gehör stark oder wird plötzlich schlechter. Es lässt sich nicht vorhersagen, bei wem diese plötzlichen Veränderungen auftreten werden, daher ist eine regelmäßige Überwachung wichtig.

Forscher untersuchen die Faktoren, die EVA und Hörverlust verursachen. In Zukunft werden wir vielleicht mehr darüber wissen, wodurch EVA verursacht wird und wie es verhindert werden kann.

Um diese Patienteninformation möglichst kurz zu halten, haben wir auf eine detaillierte Referenzliste verzichtet. Diese kann aber jederzeit unter [info@ivrt.de](mailto:info@ivrt.de) angefordert werden.

Auf unserer Website [www.IVRT.de](http://www.IVRT.de) findest du diesen und weitere Artikel über vestibuläre Erkrankungen sowie Informationen zur vestibulären Rehabilitationstherapie. Zusätzlich bieten wir Adressen von Ärzten für die Diagnostik und Therapeuten für die Therapie an.

Copyright © Kesgin/IVRT. Betroffene Personen dürfen eine Kopie für den eigenen Gebrauch ausdrucken. Ärzte und IVRT® Schwindel- und Vestibulartherapeuten dürfen Kopien an ihre Patienten weitergeben. Für alle anderen Verwendungszwecke ist eine schriftliche Genehmigung erforderlich.

**INSTITUT FÜR VESTIBULÄRE REHABILITATIONSTHERAPIE (IVRT®)**