FORSTØRRET VESTIBULÆR AKVÆDUK

Denne information er tænkt som en generel introduktion til emnet. Da balance- og svimmelhedsproblemer påvirker mennesker forskelligt, bør du tale med din læge for at få individuel rådgivning.

Af hensyn til læsevenligheden anvendes generelle personbetegnelser. Personbetegnelserne i denne patientinformation omfatter alle køn, medmindre andet udtrykkeligt er angivet.

Resumé

- Større end de normalt smalle kanaler, der løber fra det indre øre dybt ind i kraniet.
- Ser ud til at forekomme før fødslen under fosterudviklingen.
- Sandsynligvis forårsaget af et underliggende genetisk problem.
- Opstår nogle gange alene og nogle gange med andre syndromer.
- Symptomer omfatter sensorineuralt høretab, svimmelhed og balanceproblemer.
- Unge mennesker er oftest ramt, fra små børn til personer i 20'erne.
- For at forebygge pludseligt høretab efter en mindre hovedskade eller en pludselig, ekstrem ændring i lufttrykket, kan høreværn anbefales.
- Til dato er der ingen behandling, der kan reducere eller bremse høretab.
- Et cochleaimplantat kan være en mulighed, men det indebærer nogle risici.

Hvad er forstørret vestibulær akvædukt?

Den vestibulære akvædukt er en smal kanal, der løber fra det indre øre dybt ind i kraniet. Den indeholder den endolymfatiske kanal, som forbinder det indre øre med endolymfesækken. Endolymfe er væsken i det indre øre.

Normalt er den vestibulære akvædukt meget smal: halvvejs er den mindre end 1 mm bred – omtrent bredden af en nål. Men hos nogle mennesker er den vestibulære akvædukt bredere og måler mellem 1,5 mm og 8 mm. Dette kaldes forstørret vestibulær akvædukt (EVA – Enlarged Vestibular Aqueduct).

Personer med EVA har ofte sensorineuralt høretab, med eller uden svimmelhed og balanceproblemer. Disse problemer begynder ofte i barndommen; Mellem 5-15 % af børn med sensorineuralt høretab har EVA. Disse problemer er mere almindelige hos piger end hos drenge og findes oftere på i højre og venstre side (bilateralt) end på den ene side. Høringen forværres normalt over tid.

EVA blev først opdaget i 1791, men forbindelsen mellem EVA og høretab blev først beskrevet i 1978.

Hvad forårsager forstørret vestibulær akvædukt?

EVA ser ud til at forekomme før fødslen, mens fosteret stadig er under udvikling. EVA ser ikke ud til at forårsage høretab. I stedet mener forskere, at både EVA og høretab er forårsaget af et underliggende genetisk problem.

Mange mennesker med EVA og høretab har også andre strukturelle ændringer i det indre øre. For eksempel er EVA oftest forbundet med inkomplet skillevæg type 2 (Mondini-dysplasi).

Denne anomali består af:

- en cochlea (en del af det indre øre, der ligner en snegl) med kun 1,5 runder i stedet for de sædvanlige 2,5
- forstørret vestibulært organ med normale buegange
- udvidet vestibulær akvædukt indeholdende en udvidet endolymfatisk sæk

EVA forekommer nogle gange alene og nogle gange i forbindelse med andre lidelser. For eksempel lider omkring 1 ud af 4 personer med EVA og høretab af Pendred syndrom, som også forårsager problemer med skjoldbruskkirtlen. Mutationer i et gen kaldet SLC26A4 kan forårsage EVA og Pendred syndrom. Men ikke alle med EVA har disse mutationer. Andre årsager til EVA er ved at blive undersøgt.

Andre tilstande, der nogle gange er forbundet med EVA, omfatter:

- CHARGE syndrom
- Distal renal tubulær acidose (dRTA)
- Waardenburg syndrom
- X-bundet arveligt blandet hørenedsættelse
- Branchio-Oto-Renale (BOR) syndrom
- Oto-facio-cervikalt syndrom

Symptomer på forstørret vestibulær akvædukt

EVA høreforstyrrelser kan omfatte:

- Sensorineuralt høretab, f.eks. besvær med at skelne ord eller hvis barnet ikke reagerer, når hans navn bliver kaldt
- hos børn: tale- og sprogforsinkelser

EVA balanceproblemer kan omfatte:

- Svimmelhedsanfald, der varer i forskellig tid
- Balanceproblemer
- hos børn: forsinkelser i kravlen eller gang

Nogle gange bemærkes eller forværres symptomerne ikke før efter en hovedskade.

Diagnosticering af forstørret vestibulær akvædukt

EVA diagnosticeres oftest hos unge mennesker, fra småbørn til unge i 20'erne.

EVA kan diagnosticeres af en børnelæge, men oftere af en specialist, f.eks. en ØNH-læge.

Lægen vil tage en grundig sygehistorie, udføre en neurologisk undersøgelse og forskellige tests for at vurdere funktionen af dit vestibulære system.

Dit barn vil sandsynligvis gennemgå nogle af følgende diagnostiske tests:

- Høretest og vestibulære funktionsundersøgelser

- Billeddiagnostisk undersøgelse såsom MR- eller CT-scanning; Disse tests kan vise, om den vestibulære akvædukt er større end normalt, og om der er andre abnormiteter i tindingeknoglen

Behandling af forstørret vestibulær akvædukt

Til dato er der ingen behandling, der reducerer eller bremser høretab hos mennesker med EVA. Det er vigtigt at opdage høretab så tidligt som muligt, så børn og deres omsorgspersoner kan udvikle færdigheder til at hjælpe dem med at kommunikere. Disse færdigheder omfatter tegnsprog og talesprog, som bruger håndsignaler og andre visuelle tegn til at visualisere sprogets "byggesten".

Du eller dit barn skal have regelmæssige opfølgningsbesøg for at overvåge deres hørelse og se, om der er sket ændringer. Dette er især vigtigt for helt små børn, som måske endnu ikke kan fortælle dig, hvis der er noget galt. Høreapparater anbefales til alvorligt høretab.

Kirurgi

Kirurgi for at dræne overskydende væske eller fjerne den forstørrede endolymfatiske kanal og endolymfatiske sæk er ikke nyttig. Det fører ofte til alvorligt høretab.

Nogle mennesker med høretab og EVA mister gradvist deres hørelse i en grad, hvor høreapparater ikke længere er nyttige. De kan blive kandidater til cochleaimplantater. Kirurgi for cochleaimplantater indebærer en vis risiko. Mennesker med EVA er mere tilbøjelige til at få en cerebrospinalvæskelækage under operationen. Cerebrospinalvæske er den væske, der omgiver hjernen og rygmarven. Det er vigtigt nøje at overveje risici og fordele ved operation og diskutere dem med kirurgen.

Forebyggelse af skader

Omkring 1 ud af 3 personer med EVA oplever pludseligt høretab efter en mindre hovedskade eller barotraume (pludselig, ekstrem ændring i lufttrykket). Af denne grund rådes folk med EVA ofte til at beskytte deres hørelse ved

- Undgå kontaktsport
- Bær hovedbeskyttelse under aktiviteter som cykling eller skiløb
- Undgå høje lyde
- Undgå situationer, der resulterer i ekstreme, hurtige ændringer i lufttrykket (f.eks. dykning)
- undgå at spille blæseinstrumenter
- brug af slimhindeafsvulmende næsespray når du flyver, hvis dine bihuler eller næse er tilstoppede

Risikoen ser ud til at være højere hos personer, hvis hørelse ændrer sig (svinger) betydeligt. Tal med din læge om, hvorvidt visse aktiviteter er risikable.

Hvad du kan forvente i fremtiden

Mange mennesker med EVA oplever alvorlige ændringer i hørelsen eller pludselig forværring. Det er umuligt at forudsige, hvem der vil opleve disse pludselige ændringer, så regelmæssig overvågning er vigtig.

Forskere studerer de faktorer, der forårsager EVA og høretab. I fremtiden vil vi muligvis vide mere om, hvad der forårsager EVA, og hvordan man forebygger det.

For at holde denne patientinformation så kort som muligt har vi undladt en detaljeret referenceliste. Den kan til enhver tid rekvireres på info@ivrt.de.

På www.IVRT.de finder du artikler om vestibulære sygdomme og rehabilitering samt adresser på læger og terapeuter.

Copyright © Kesgin/IVRT. Berørte må udskrive én kopi til eget brug. Læger og IVRT®-vestibulærterapeuter må udlevere kopier til patienter. Al anden brug kræver skriftlig tilladelse.

INSTITUT FOR VESTIBULÆR REHABILITERINGSTERAPI (IVRT®)