Das Aquaeductus vestibuli - Syndrom als Ursache der Ertaubung während der Entbindung - zwei Falldarstellungen -

Christine Rasinski¹, D.Anft¹, S.Bartel-Friedrich¹, S.Kösling², M.Bloching¹

Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

1: Universitätsklinik und Poliklinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie (komm. Direktor: PD Dr. M. Bloching)

2: Klinik und Poliklinik für Diagnostische Radiologie (Direktor: Prof. Dr. R. P. Spielmann)

AQUAEDUCTUS VESTIBULI

- Knöcherner Kanal im Felsenbein, umschließt Ductus endolymphaticus zwischen Vestibulum und Oberfläche der Felsenbeinpyramide
- geht in Saccus endolymphaticus über
- Entwicklung aus Otozyste ab der 4. Gestationswoche
- Endgröße im 3. Lebensjahr erreicht
- Messung der Weite in der Mitte zwischen Crus commune und Mündung in der hinteren Schädelgrube
- Form eines „J“, Länge ca. 10 mm

ERWEITERTER AQUAEDUCTUS VESTIBULI

- Erweiterung des Ductus und Saccus endolymphaticus
- Häufigste Fehlbildung des Innenohres, die mit CT oder MRT entdeckt werden kann
- Pathologisch: Weite größer 1 mm (Weber), 1,5 mm (Valvassori/Clemis), 2 mm (Marangos)
- Symptome: Schallempfindungsschwerhörigkeit, die nach Bagateltraumen oder stumpfen Kopfverletzungen zunimmt
- Mögliche Ursache: Endocranielle Drucksteigerung, die sich auf Endolymphraum überträgt

FALLDARSTELLUNG 1 – PAT. N.,E.

Anamnese:

- Erstvorstellung der 44-jährigen Pat. zur Frage eines CI
- Im 21. Lebensjahr bei Entbindung beim Austreten des Kindes aus dem Geburtskanal unter den Presswehen plötzlicher Hörverlust bds.
- Infusionstherapie ohne Erfolg, Hörgerät rechts, Tinnitus links

Befunde:

- Hochgradige Schallempfindungsschwerhörigkeit bds.
- Sprachaudiogramm: Rechts bei 100 dB 10 % Zahlen, keine Einsilber, links bei 90 dB 90 % Zahlen, 20 % Einsilber verstanden
- Promontoriumstest: Fühlwerte, schlechtes Zeitauflösungsvermögen, keine Frequenzdiskrimination
- CT (s. Abb.): Erweiterter Aquaeductus vestibuli bds.

Verlauf:

Pat. nahm vom CI Abstand, da Hörgerätversorgung rechts nach Optimierung zufriedenstellend empfunden.

Tonaudiogramm
Pat. N.,E.

DISKUSSION

In der Literatur stehen die Hörabfälle nach Traumen, auch Bagateltraumen, im Vordergrund.

LEVENSON beschreibt 3 Fälle nach Bagateltraumen, außerdem einmal nach Trompetespielen, einmal nach Flugreise. Es wird die chemische Schädigung durch Störung der endolymphatischen Homöostase diskutiert, ein Reflux aus dem Saccus endolymphaticus in die basale Cochleawindung könnte den Hochtönenverlust erklären.

TEMPLE beschreibt die Theorie des physikalischen Traumas durch eine Welle. Übereinstimmend wird die bevorzugte Schädigung der Basalwindung der Cochlea beschrieben.

Auch MARANGOS diskutiert den Überdruck im Endolymphraum, der nach stumpfen Kopfverletzungen zu Rupturen der Reissnerschen Membran führen kann.

Die Darstellung einer Ertaubung unter der Entbindung findet sich in der Literatur nicht. Jedoch korreliert die Theorie der intracraniellen Drucksteigerung mit Ruptur der Reissnerschen Membran mit der Annahme, dass zwischen der Anamnese besonders im 1. Fall und der Fehlbildung ein Zusammenhang anzunehmen ist.

NORMALBEFUND - CT

Axialer CT – Scan des Schläfenbeins:
Pfeil: Aquaeductus vestibuli normal weit

ERWEITERTER AQUAEDUCTUS VESTIBULI - CT

A-D: 4 axiale CT-Scans des re. (A,C) und li. (B,D) Schläfenbeins: Deutliche Erweiterung des Aquaeductus vestibuli (Pfeil) bds. bei ansonsten unauffälligen Innen- und Mittelohrstrukturen (Pat. N.,E.)

FALLDARSTELLUNG 2 – PAT. S.,B.

Anamnese:

- Erstvorstellung der 64-jährigen Pat. zur Frage eines CI
- Nach Geburt des 1. Kindes im 22. Lebensjahr Hörverlust bemerkt, nach Geburt des 2. Kindes 1 Jahr später Zunahme der Hörstörung
- Weiterer langsamer Hörabfall, Hörgeräteversorgung links als unbefriedigend empfunden

Befunde:

- Sprachaudiogramm: Beidseits bis 100 dB keine Zahlen und Einsilber verstanden
- Promontoriumstest: Überwiegend Fühlwerte, gutes Zeitauflösungsvermögen, keine Adaptation
- CT: Erweiterter Aquaeductus vestibuli links

Verlauf:

- CI rechts, mit CI rechts und Hörgerät links gutes Hörvermögen

Tonaudiogramm
Pat. S.,B.

THERAPIEMÖGLICHKEITEN

JACKLER beschreibt den Versuch eines endolymphatisch-subarachnoidalen Shunts, der an 7 Ohren bei 5 Patienten ausgeführt wurde. Die Ergebnisse zeigen jedoch im Hinblick auf den Hörverlust unbefriedigende Ergebnisse, so dass der Autor davon abrät.

Im Falle eines akuten Schubes wird die Therapie analog zur Behandlung des Hörsturzes empfohlen.

Bei höchstgradiger Hörstörung oder Taubheit ist das Cochlear Implant indiziert. Die Erfolge sind aufgrund der meist vorhandenen akustischen Erfahrung gut. Allerdings ist intraoperativ mit einem Gusher-Phänomen zu rechnen.

Aufgrund der Tatsache, dass bereits Bagateltraumen Hörverschlechterungen hervorrufen können, sind besonders bei Kindern Verhaltensempfehlungen ratsam. So sollte von allen Sportarten mit Verletzungsgefahren abgeraten werden.

LITERATUR

Jackler RK, De La Cruz A. The Large Vestibular Aqueduct Syndrome. Laryngoscope. 1989 December;99(5): 1238-43.
Levenson MJ, Parisier SC, Jacobs M, Edelstein DR. The Large Vestibular Aqueduct Syndrome in Children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 189 Jan;115(1):54-8.
Marangos N. Dysplasien des Innenohres und inneren Gehörganges. HNO. 2002 September; 50(9), 866-81.

Temple RH, Ramsden RT, Axon PR, Saeed SR. The large vestibular aqueduct syndrome: the role of cochlear implantation in its management. Clin Otolaryngol. 1999 Aug;24(4):301-6.
Valvassori GE, Clemis JD. The large vestibular aqueduct syndrome. Laryngoscope. 1978 May;88(5):723-8.
Weber BP. Zum Syndrom des erweiterten vestibulären Aquädukts [Large vestibular aqueduct syndrome] HNO. 1999 Oct;47(10):864-6.