

Debreceni Orvostudományi Egyetem Fül-Orr-Gégeklinika

(igazgató: dr. Répássy Gábor egyetemi tanár),

Radiológiai Klinika (igazgató: dr. Péter Mózses egyetemi tanár),

Gyermekeklinika (igazgató: dr. Oláh Éva egyetemi tanár) közleménye

Szédüléssel járó tágult aquaeductus vestibuli syndroma

TÓTH ÁGNES DR.*, BENKŐ KLÁRA DR., GYÖRGY ILONA DR., KISELY MIHÁLY DR., LAMPÉ ISTVÁN DR.

Közlésre érkezett: 1995. 06. 06-án.

Kulcsszavak: tágult aquaeductus vestibuli, egyensúlyzavar, kisgyermek

ÖSSZEFOGLALÁS

A szerzők a hazai fül-orr-gégészeti irodalomban saját esteük kapcsán először ismertetik a tágult aquaeductus vestibuli syndromát (LVAS). Egy hároméves gyermeknél a benignus parosymalis vertigo háttérben CT-vel igazolták a bal oldali aquaeductus 3 mm-es tágulatát. Esetük eltér az irodalmi adatoktól annyiban, hogy sensorineuralis halláscsökkenést nem észleltek. Véleményük szerint elképzelhető, hogy a belsőfül fejlődési rendellenessége, amit az aquaeductus vestibuli tágulata jelez, izoláltan vestibularis tünetekben nyilvánul meg. A tünettípusokkal kapcsolatban számos kérdés fogalmazódik meg, amelyek részben ennek az esetnek a követését részben további vizsgálatokat igényelnek.

A gyermekkorban észlelt szédülésben, egyensúlyzavarban megnyilvánuló panaszok kivizsgálása mindig komoly feladat elé állítja az otoneurológust. Nehézségbe ütközik már a tünetek pontos tisztázása is, de a vizsgálatok korrekt kivitelezése sem mindig oldható meg. El kell dönteni azt is, hogy milyen súlyú diagnosztikus beavatkozásoknak tesszük ki a beteget. Ez a tevékenység elképzelhetetlen a fülész – ideggyógyász – radiológus – szemész tökéletes együttműködése nélkül.

A veleszületett sensorineuralis halláscsökkenések egyik lehetséges oka a belsőfül malformatiója. Valvassori és Clemis (7) 1978-ban 50 beteg radiológiai vizsgálata alapján alkotta meg a „large vestibular aqueduct syndrome (LVAS)” elnevezést. A megnagyobbodott aquaeductus vestibuli multiplex belsőfül rendellenesség részét is képezheti, de az utóbbi években mint önálló entitást is elfogadják (3, 4). Vezető tünet a sensorineuralis halláscsökkenés, de a szerzők elvettve beszámolnak egyensúlyzavarról is.

Közleményünkben olyan 3 éves kisgyermek esetét ismertetjük, aki csak epizódikus szédüléssel járó panaszokban szenvedett megtartott cochlearis funkció mellett. A pyramisról készített CT-felvétel a bal oldali aquaeductus vestibuli tágulatát írta le. Egyben felhívjuk a figyelmet erre a manapság már könnyen diagnosztizálható kórképre.

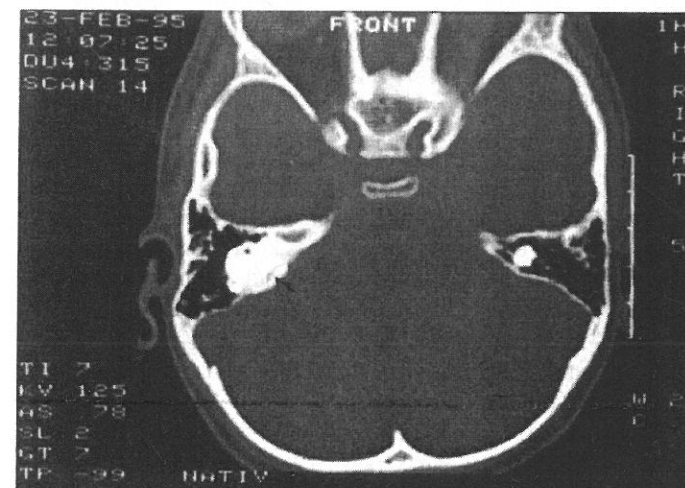
ESZETISMERTETÉS

A Sz. D. nevű kisfiú 1992. áprilisában született. A családi anamnesis negatív, a terhesség és szülés eseménytelenül zajlott. Értelmi és mozgásfejlődése zavartalan volt. Ismétlődő felső légúti hurutokon kívül nagyobb betegségen nem esett át. Első ízben 15 hónapos korában tapasztalták a szülők, hogy a gyermek mozgása hirtelen megváltozott, néhány lépést imbolyogva tett, majd megkapaszkodott és nem volt hajlandó járni. Lesápadt, szemét nyitotta-csukta, de eszméletét nem veszítette el. Hányingere volt, verejtékezett, hányt is. A rosszullet percek múlva fokozatosan megszűnt, de még aznap hasonló formában ismétlődött. A másfél éves követési idő alatt a nagyon figyelmes és együttműködésre kész mama elmondása szerint 2-3 havonként jelentkeztek szédüléssel járó periódusok, amelyek 1-2-3 nap alatt zajlottak le. A roham néhány perctől maximum egy óráig tartott, intenzitása változó volt, hányinger, hányás nem minden esetben kísérte. Az utóbbi időben a kisfiú már el is mondta, hogy mozognak a tárgyak körülötte.

Halláscsökkenésre utaló jelet nem észleltek. A riasztó tünetek miatt a gyermek több ízben feküdt a Gyermekeklinikán, ahol az elvégzett vizsgálatok alapján (labor, szemészet, ideggyógyászat, C-gerincfelvétel, koponya CT, EEG, audiológia és otoneurológia) azok negativitása miatt a kórképet benignus paroxysmalis vertigónak minősítettük. Leletei közül megemlíthetjük az egyetlen kórosat a BAEP görbén látható I-III IPL növekedést, ami az életkori átlagértéket mindkét oldalon meghaladta: 2.45, ill. 2.4 msec. A többi parameter a normál zónába esett.

Mivel a panaszok a várakozással ellentétben nem szűntek, ezért ismételt ellenőrzésre került sor 1995. januárban. Nagyon értelmes, ügyes mozgású, szépen beszélő gyermek. Fül-orr-gégészeti statusából kiemeleendő az adenoid vegetatio, ami kistok, vezetékes típusú halláscsökkenést és C-típusú tympanogramot okozott. Spontan, positionalis nystagmus nem volt látható. Az ingamozgást jól követte. Termikus ingerlést a gyermek ellenállása miatt értékelhetően kivitelezni nem sikerült, de a forgatásos utónystagmus reakció mindkét irányban, nagyhullámú nystagmus formájában közel szimmetrikusan kiváltódott. Ekkor került sor a pyramis CT-vizsgálatára, ami a bal oldali aquaeductus vestibuli 3 mm-es tágulatát írta le, a többi belsőfül-képlet normális megjelenése mellett.

A későbbiekben elvégzett adenotomia után a hallásküszöb és a tympanogram normalizálódott, az otoacusticus emissio is ép cochlearis funkcióra utalt. A gyermeknél egyetlen roham sem fordult elő a többszöri bentfekvés ideje alatt, tehát a tüneteket nem sikerült objektívizálni.



1. ábra.

A bal pyramis csontban a nyíljal jelölt területen látható a tágult aquaeductus vestibuli. Sajnos a gyermek ferde fejtartása miatt a jobb oldali aquaeductus nem ebben a síkban ábrázolódott. (Siemens gyártmányú Somatom DRG CT-készülék, 1 és 2 mm-es rétegvastagság).

MEGBESZÉLÉS

A belsőfül fejlődési rendellenességének számos, különböző súlyosságú típusa ismert, amelyek további szervek fejlődési zavarával társulva nagyothallással vagy süketességgel járó szindrómákat hoznak létre. A finomabb anatómiai rendellenességek feltárása csak nagy felbontóképességű computer tomograph-fal vagy egyéb képalkotó eljárással lehetséges. A technikai háttér fejlődésével magyarázható, hogy az utóbbi években került az érdeklődés középpontjába az aquaeductus vestibuli tágulata.

Az aquaeductus vestibuli a vestibulum medialis falából indul el, és hozzávetőleg 1 cm-re terjed hátrafelé, ahol a hátsó scalában a pyramis hátsó felszínén nyílik. Az aquaeductus vestibulin belül halad a ductus endolymphaticus és összeköti a saccus endolymphaticust a vestibularis labyrinth-tal, valamint a ductus reuniens át a ductus cochlearissal. A saccusnak az endolymphatérén belül védő, tisztító szerepet tulajdonítunk, de részt vehet az endolympha-liquor cerebrospinalis közötti aktív iontransportban, reservoárként is működik, valamint nyomáskiegyenlítő szerepe is van (4).

A saccus endolymphaticus endolymphájának kémiai összetételét vizsgálva megállapították, hogy a proteintartalom nagyobb, mint az endolymphatér többi részén és ez egyben hyperosmolaritást is jelent ebben a régióban (5).

Az aquaeductus vestibuli normális esetben a CT-felvételen nem látható vagy egy világos vonal jelzi a helyét. Tágultnak tekintendő a csatorna, ha átmérője az 1,5 mm-t meghaladja (7). Levenson (4) a normál átmérő felső határának a 2 mm-t tekinti. Milyen mechanizmussal magyarázható a halláscsökkenés kialakulása a tágult aquaeductus vestibuli esetén? Levenson és munkatársai szerint (4) a saccus endolymphaticus hyperosmolaris folyadékjának a visszaáramlása hozza létre a tüneteket, amit a liquornyomás átmeneti hullámzása vált ki. Jackler (3) szerint intracochlearis membrán ruptura és perilympa fistula kialakulása is elképzelhető. A tágult aquaeductus vestibuli a Mondini dysplasiához képest 4-szeres gyakorisággal bír. Tünetét tekintve jellemző a magas frekvenciájú, ereszkedő típusú sensorineuralis halláscsökkenés, amely igen nagyfokú is lehet. Gyakran kétoldali folyamatról van szó. A halláscsökkenés egészen korai életkorban is kialakulhat, ezáltal a congenitalis halláscsökkenés látszatát kelti. Levenson (4) 12 gyermek követéses vizsgálata alapján azt a következtetést vont le, hogy a halláscsökkenés szerzett, progresszív, fluctuáló jellegű. A hirtelen rosszabbodás enyhe fejtraumával vagy átmeneti koponyaűri nyomásfokozódással lehet összefüggésben. Tehát egy ép hallású gyermek, akinek tágult aquaeductus vestibuli van, fokozottan ki van téve a hirtelen hallásvesztésnek. Jackler és De La Cruz (3) 17 beteg 33 fülét vizsgálva az első alkalommal átlagosan 57 dB-es halláscsökkenést talált. Közülük 12 betegnél 7.3 éves megfigyelési idő alatt 25 dB-es progressziót észleltek.

Jogosan merül fel a kérdés, hogy a hallászavar mellett milyen vestibularis eltérések fordulnak elő. Jackler és De La Cruz (3) anyagában a betegek 29%-ánál (5 beteg) volt szédüléssel járó panasz, de ENG-t csak 2 betegnél végeztek: az egyiknél congenitalis irányt váltó nystagmust észleltek normál caloricus reakcióval, a másiknál teljes caloricus anaesthesia állt fenn. Levenson és munkatársai (4) a vestibularis tünetek relatív hiányában és a gyermekek életkora miatt csak két betegnél végeztek ilyen jellegű vizsgálatot, az eredményt nem részletezik. Hirsch és munkatársai (2) két felnőtt beteg esetét ismertetik. Az 56 éves nőbeteg 3 hónapos kora óta volt süket mindkét fülére. Az utóbbi időben léptek fel 15 perctől 1 óráig tartó, ingásérzéssel, hányingerrel társuló szédülései pulzáló jobb oldali tinnitus kíséretében. A vestibularis lelet jobbra irányuló positionális nystagmust, hiányzó jobb oldali caloricus reakciót, forgatásnál jobbra irányuló iránytúlsúlyt tükrözött. A CT és MRI felvételek két oldali aquaeductus tágulatot demonstáltak. A fenti szerzők másik betegüknél egyensúlyzavarról nem tesznek említést.

Elméleti megfontolások alapján LVAS-ben nemcsak a cochlearis funkció károsodhat hanem a vestibularis működés is. Elképzelhető, hogy csak az egyik vagy csak a másik szerv károsodik

vagy mindkettő egyszerre. Miben keresendő annak a magyarázata, hogy a vestibularis funkció-ról, annak abnormitásairól olyan kevés szó esik a közleményekben? Ez főleg az érintett populáció életkorával függ össze: hiszen a gyermekek nem mondják el panaszukat, (esetleg nem is tudnak beszélni), másrészt nehéz náluk a részletes otoneurológiai vizsgálatot elvégezni. Véleményünk szerint, ha keresnénk a tüneteket biztosan több pozitív leletet kapnánk. Saját betegünk adataira visszatérve néhány szót kell ejtenünk a benignus paroxysmalis gyermekkori vertigóról. Általában 4 éves kor előtt kezdődik, hónapok, évek alatt spontán megszűnik. Egészséges gyermeknél hirtelen lép fel, félelmi reakció kíséretében. A gyermek egyensúlya bizonytalan, megkapaszkodik, lesápad, iz-zad, esetleg hány. Néhány perc alatt megszűnnek a panaszok. Hallászavar nem kíséri. A roham alatt lehet nystagmus, a rohamok között a caloricus reakció normális (1, 6). Kórélettani alapját tekintve migrain jelenségnek tartják, amire az is utal, hogy ifjúkorukban a gyerekek felénél kialakulnak a tipikus fejfájásos rohamok.

Kis betegünk másfél éves megfigyelési időszakát újraértékelve megállapíthatjuk, hogy kezdeti véleményünk a benignus paroxysmalis vertigóra vonatkozóan megalapozott volt. Azonban az a tény, hogy a panaszok nem enyhültek, további kutatásra inspiráltak, és így került sor az ismételt CT-vizsgálatra, amikor már kerestük az aquaeductus esetleges tágulatát. Hogy miért nem tettük ezt az első alkalommal? Azért, mert sensorineuralis halláscsökkenést nem észleltünk, és ezt a tünetet az eddigi közlemények mind alapvetőnek tartják, illetve eddig csak a halláscsökkenés okának keresése során derült fény a fejlődési zavarra. Természetesen tudjuk, hogy feltételezésünk helyességét az idő fogja eldönteni. Kérdés, hogy kibontakozik-e a későbbiekben sensorineuralis halláscsökkenés? A gyermeket ezért fejtraumától, agynyomásfokozódással járó tevékenységtől óvni kell (bizonyos sportok, fúvós hangszereken való játék kerülése). Bizonytalan az is, hogy a koponya növekedési folyamatai befolyásolják-e és ha igen, milyen irányban a jelenlegi helyzetet. Ismeretes az a tény is, hogy a ductus, saccus endolymphaticus érési folyamata 4 éves korban fejeződik be.

Mindezen nyitott kérdések ellenére érdemesnek tartjuk esetünk ismertetését, hogy felhívjuk a figyelmet a megnagyobbodott aquaeductus vestibuli szindrómára, és ezen belül egy új alcsoportra, amikor az anatómiai rendellenességet csak szédüléssel járó tünetek kísérik.

IRODALOM

1. Aust, G.: Gleichgewichtsstörungen und ihre Diagnostik im Kindesalter. *Laryngo-Rhino-Otol.* 70, 532–537. (1991).
2. Hirsch, B. E., Weissman, J. L., Curtin, H. D., Kammerer, D. B.: Magnetic resonance imaging of the large vestibular aqueduct. *Arch. Otolaryngol Head Neck Surg.* 118, 1124–1127 (1992).
3. Jackler, R. R., De La Cruz, A.: The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* 99, 1238–1243 (1989).
4. Levenson, M. J., Parisier, S. C., Jacobs, M., Edelstein, D. R.: The large vestibular aqueduct syndrome in children. *Arch. Otolaryngol. Head. Neck. Surg.* 115, 54–58 (1989).
5. Silverstein, H.: Biochemical and physiologic studies of the endolympha sac in the cat. *Laryngoscope* 76, 498–512 (1966).
6. Snashall, S.: Vestibular disorders. In: Evans, J. N. G.: *Paediatric Otolaryngology*. Butterworths London 1987.
7. Valvassori, G. E., Clemis, J. D.: The large vestibular aqueduct syndrome. *Laryngoscope* 88, 723–728 (1978).

ZUSAMMENFASSUNG

Á. Tóth, K. Benkő, I. György, M. Kisely: *Schwindelsymptome beim erweiterten Aquaeductus vestibularis-Syndrom.* Verff. veröffentlichten als erste in der ungarischen Fachliteratur einen Fall von erweitertem Aquaeductus vestibularis (LVAS). Bei einem dreijährigen Kind konnte im Hintergrund benignen paroxysmalen Schwindels mit CT eine Erweiterung des Aquaeductus vestibularis von 3 mm nachgewiesen werden. Der Fall weicht insofern von bisherigen Literaturangaben ab, da sensorineurale Schwerhörigkeit nicht beobachtet wurde. Ihrer Meinung nach handelt es sich um eine Innenohrmissbildung in Form des erweiterten Aquaeductus, die sich isoliert in Vestibularissymptomen äußert. Dieser Symptomenkomplex wirft zahlreiche Fragen auf, die zum einen die Observation dieses Falles, zum anderen weitere Untersuchungen erfordern.

SUMMARY

Tóth Á., K. Benkő, I. György, M. Kisely: *Large vestibular aqueduct syndrome going with vertiginous signs together*
 The authors review in connection with their own case the large vestibular aqueduct syndrome (LVAS), in the first place in native E.N.T. literature. In background of benign paroxysmal vertigo of a 3year old child, they could verify a 3mm dilation of left aqueduct with help of CT. Their case differ from datas in literature, so far as they did not observe sensorineural hearing loss.

It is imaginable – in their opinion – that the developmental abnormality, which is signed of dilation of vestibular aqueduct, can manifest itself in isolated vestibular symptoms. Many questions are formulated in connection with this vestibular syndrome, which require partially follow up of this case and, partially additional examinations.

Kongresszusi hírek

BESZÁMOLÓ A 9. BRIT AKADÉMIAI FÜL-ORR-GÉGÉSZETI KONGRESSZUSRÓL

Július 9–14-ig Manchesterben rendezték meg a 9. Brit Akadémiai Fül-Orr-Gégészeti Kongresszust, melynek házigazdája Mr. Andrew Morrison volt. A nagyszabású rendezvényen 730 delegátus vett részt, a földkerekség 54 országából. A Whitworth Hall-ban rendezett megnyitót követő fogadásra a Natural History Múzeumban került sor.

A konferencián – annak jellegéből adódóan – a résztvevők nem előre bejelentett előadásokkal szerepeltek, hanem délelőttönként, három előadóteremben, a szakma előre felkért reprezentánsai által tartott előadásokat hallgathattuk meg. Délutánonként ugyancsak felkért előadók által tartott, a fül-orr-gégészet összes részterületét átfogó kiselőadásokra (keynote lectures) került sor, melyeket mindig élénk vita követett. A programot poszter kiállítás, video szekció, és miniszimpoziumok színesítették. Nagy sikere volt a cadaver os temporalékon kivetítve tartott disszekciós műtéti bemutatóknak is.

Az egyéb, nem szakmai jellegű programok közül kiemelném a Royal Exchange Theatre: Privát életek című előadását, valamint az Arley Hall-ban rendezett elegáns garden party-t. Brit kongresszusról lévén szó, természetesen a golfverseny sem maradt el, ezenfelül a hölgyprogram is igen változatos volt. A résztvevő számára sokáig emlékezetes marad majd a konferencia oldott, baráti légköre, a szünetekben lefolytatott hasznos eszmecserek, s az alternatív kezelési elvekre vonatkozó vélemények összehasonlítása.

Dr. Gerlinger Imre