

VERGROTE VESTIBULAIRE AQUADUCT

Deze informatie dient als een algemene inleiding tot dit onderwerp. Aangezien evenwichts- en duizeligheidsproblemen iedereen op een unieke manier kunnen beïnvloeden, wordt geadviseerd om een arts te raadplegen voor persoonlijk advies.

Om de leesbaarheid te bevorderen, is in deze tekst gekozen voor neutrale formuleringen en worden persoonlijke voornaamwoorden gebruikt die alle genders omvatten, tenzij anders gespecificeerd. We erkennen en respecteren de diversiteit in genderidentiteit en streven ernaar om taal te gebruiken die voor iedereen toegankelijk en inclusief is.

Samenvatting

- Grotere smalle kanalen dan normaal die van het binnenoor tot diep in de schedel lopen.
- Ontstaat voor de geboorte tijdens de foetale ontwikkeling.
- Wordt waarschijnlijk veroorzaakt door een onderliggend genetisch probleem.
- Komt soms alleen voor en soms samen met andere syndromen.
- Symptomen zijn onder andere perceptief gehoorverlies, draaiduizeligheid en evenwichtsproblemen.
- Jonge mensen worden het vaakst getroffen, van baby's tot twintigers.
- Om plotseling gehoorverlies na een lichte verwonding aan het hoofd of een plotselinge, extreme verandering in luchtdruk te voorkomen, kan gehoorbescherming worden aanbevolen.
- Tot op heden is er geen behandeling die het gehoorverlies kan verminderen of vertragen.
- Een cochleair implantaat kan een optie zijn, maar brengt risico's met zich mee.

Wat is een vergrote vestibulaire aquaduct?

De vestibulaire aquaduct is een smal kanaal dat van het binnenoor tot diep in de schedel loopt. Het bevat de endolymfatische ductus, die het binnenoor verbindt met de endolymfatische zak. De endolymfe is de vloeistof in het binnenoor.

Normaal gesproken is het vestibulaire aquaduct heel smal: hij is minder dan 1 mm breed op de helft van zijn lengte - ongeveer de breedte van een speld. Bij sommige mensen is de vestibulaire aquaduct echter breder, tussen 1,5 mm en 8 mm. Dit staat bekend als een vergrote vestibulaire aquaduct (EVA).

Mensen met EVA hebben vaak een perceptief gehoorverlies, met of zonder draaiduizeligheid en evenwichtsproblemen. Deze problemen beginnen vaak in de kindertijd; tussen de 5-15% van de kinderen met perceptief gehoorverlies heeft EVA. Deze problemen komen vaker voor bij meisjes dan bij jongens en vaker aan beide kanten (bilateraal) dan aan één kant. In de regel gaat het gehoor na verloop van tijd achteruit.

EVA werd voor het eerst ontdekt in 1791, maar het verband tussen EVA en gehoorverlies werd pas in 1978 beschreven.

Wat veroorzaakt een vergrote vestibulaire aquaduct?

EVA lijkt voort te komen voor de geboorte, terwijl de foetus nog in ontwikkeling is. EVA lijkt geen gehoorverlies te veroorzaken. In plaats daarvan denken onderzoekers dat zowel EVA als gehoorverlies worden veroorzaakt door een onderliggend gemeenschappelijk genetisch probleem.

Veel mensen met EVA en gehoorverlies hebben ook andere structurele veranderingen in het binnenoor. EVA wordt bijvoorbeeld het meest geassocieerd met incomplete partitie type 2 (Mondini dysplasie). Deze afwijking bestaat uit:

- een slakkenhuis (deel van het binnenoor dat eruitziet als een slak) met slechts 1,5 draaiing in plaats van de gebruikelijke 2,5 draaiing
- vergroot evenwichtsorgaan met normale halfcirkelvormige kanalen
- vergrote vestibulaire aquaduct met daarin een vergrote endolymfatische zak

EVA komt soms alleen voor en soms in combinatie met andere aandoeningen. Ongeveer 1 op de 4 mensen met EVA en gehoorverlies heeft bijvoorbeeld het Pendred syndroom, dat ook schildklierproblemen veroorzaakt. Mutaties in een gen met de naam SLC26A4 kunnen EVA en Pendred syndroom veroorzaken, maar niet iedereen met EVA heeft deze mutaties. Andere oorzaken van EVA worden onderzocht.

Andere aandoeningen die soms in verband worden gebracht met EVA zijn onder andere:

- CHARGE syndroom
- Distale renale tubulaire acidose
- Waardenburg syndroom
- X-gebonden erfelijke gemengde doofheid
- Branchio-Oto-Renaal (BOR) syndroom
- Oto-facio-cervicaal syndroom

Symptomen van een vergrote vestibulaire aquaduct

Gehoorstoornissen van EVA kunnen zijn:

- Sensorineuraal gehoorverlies, zoals moeite met het onderscheiden van woorden of een kind dat niet reageert als zijn naam wordt geroepen
- Bij kinderen: spraak- en taalachterstand

EVA evenwichtsstoornissen kunnen zijn:

- Duizeligheid die wisselend is qua duur
- Evenwichtsproblemen
- bij kinderen: Vertragingen bij het kruipen of gaan

Soms worden de symptomen pas opgemerkt of verergeren ze na een hoofdletsel.

Diagnose van een vergroot vestibulair aquaduct

EVA wordt het vaakst gediagnosticeerd bij jonge mensen, van baby's tot jonge mensen van in de twintig.

EVA kan worden gediagnosticeerd door een kinderarts, maar vaker door een specialist, zoals een KNO-arts.

De arts zal een grondige anamnese afnemen, een neurologisch onderzoek uitvoeren en verschillende tests doen om de functie van je vestibulaire systeem te beoordelen.

Je kind zal waarschijnlijk een aantal van de volgende diagnostische tests ondergaan:

- Gehoortests en vestibulaire functietests
- Beeldvormende tests zoals een MRI-scan (Magnetic Resonance Imaging) of CT-scan (Computed Tomography); deze tests kunnen laten zien of het vestibulaire aquaduct groter is dan normaal en of er andere afwijkingen zijn in het slaapbeen.

Behandeling van een vergrote vestibulaire aquaduct

Tot op heden is er geen behandeling die het gehoorverlies bij mensen met EVA vermindert of vertraagt. Het is belangrijk om gehoorverlies zo vroeg mogelijk op te sporen, zodat kinderen en hun omgeving vaardigheden kunnen ontwikkelen om hen te helpen communiceren. Deze vaardigheden omvatten gebarentaal en gesproken taal, waarbij gebruik wordt gemaakt van handsignalen en andere visuele tekens om de 'bouwstenen' van spraak (fonemen) te visualiseren.

Jij of je kind zullen regelmatig worden onderzocht om het gehoor te controleren en te zien of er veranderingen zijn opgetreden. Dit is vooral belangrijk voor hele jonge kinderen die je misschien nog niet kunnen vertellen als er iets mis is. Bij ernstig gehoorverlies worden hoortoestellen aanbevolen.

Chirurgie

Chirurgie om overtollig vocht af te voeren of om de vergrote endolymfatische ductus en endolymfatische zak te verwijderen helpt niet. Het leidt vaak tot ernstig gehoorverlies.

Sommige mensen met gehoorverlies en EVA verliezen geleidelijk hun gehoor zodanig dat hoortoestellen niet meer helpen. Zij kunnen kandidaat worden voor cochleaire implantaten. Aan een operatie voor cochleaire implantaten zijn risico's verbonden. Mensen met EVA hebben een grotere kans om hersenvocht (CSF) te lekken tijdens de operatie. CSF is de vloeistof die de hersenen en het ruggenmerg omgeeft. Het is belangrijk om de risico's en voordelen van de operatie zorgvuldig af te wegen en te bespreken met de chirurg.

Preventie van letsel

Ongeveer 1 op de 3 mensen met EVA lijdt aan gehoorverlies na een klein hoofdletsel of barotrauma (plotselinge, extreme verandering in luchtdruk). Daarom krijgen mensen met EVA vaak het advies om hun gehoor te beschermen door

- contactsporten te vermijden
- het dragen van hoofdbescherming tijdens activiteiten zoals fietsen of skiën
- Luide geluiden te vermijden
- Situaties te vermijden die leiden tot extreme, snelle veranderingen in luchtdruk (bijv. duiken)

- Vermijden om blaasinstrumenten te bespelen
- decongestiva innemen tijdens het vliegen als de sinussen of neus verstopt zijn

Het risico lijkt hoger te zijn bij mensen van wie het gehoor veel verandert (fluctueert). Bespreek met je arts of bepaalde activiteiten risicovol zijn.

Wat je in de toekomst kunt verwachten

Bij veel mensen met EVA verandert het gehoor drastisch of wordt het plotseling slechter. Het is niet mogelijk om te voorspellen wie deze plotselinge veranderingen zal ervaren, dus regelmatige controle is belangrijk.

- Onderzoekers bekijken de factoren die EVA en gehoorverlies veroorzaken. In de toekomst weten we misschien meer over wat EVA veroorzaakt en hoe het voorkomen kan worden.

Om deze patiënteninformatie zo kort mogelijk te houden, hebben we geen gedetailleerde lijst met referenties opgenomen. Deze kan echter op elk moment worden opgevraagd via info@ivrt.de.

Op onze website www.IVRT.de vind je deze en andere artikelen over vestibulaire stoornissen en informatie over vestibulaire revalidatietherapie. We bieden ook adressen van artsen voor diagnostiek en therapeuten voor therapie.

Copyright © Kesgin/IVRT. Patienten mogen een kopie afdrukken voor eigen gebruik. Artsen en IVRT® therapeuten mogen kopieën aan hun patiënten geven. Voor elk ander gebruik is schriftelijke toestemming nodig.

INSTITUUT VOOR VESTIBULAIRE REVALIDATIETHERAPIE (IVRT®)