

Cornelia Schröder, Alexander Schumm

## Large Vestibular Aquaeduct Syndrome (LVAS) – Wer es kennt, diagnostiziert es immer öfter!

Der erweiterte Aquaeductus vestibuli lässt sich mit CT und MRT gut nachweisen. Morphologisch handelt es sich beim LVAS um eine Erweiterung des Ductus und Saccus endolymphaticus. Pathophysiologisch kommt es durch einen atypischen Fluß der Endolymphe zu einer Druckerhöhung im Innenohr, welche bei den betroffenen Personen zu einem fluktuierenden, aber in der Tendenz zunehmenden Hörverlust (Schallempfindungsschwerhörigkeit) führt.

Studien haben ergeben, daß ca. 5-15% der Kinder mit Schallempfindungsschwerhörigkeit ein LVAS haben.

Eine genetisch bedingte Genese scheint vorzuliegen, die Symptome

können nach Microtraumen zunehmen. Ein Zusammenhang zum Pendred-Syndrom besteht, daher sollte auch nach weiteren hierfür sprechenden Symptomen gesucht werden.

■ Abb. 1: Schema: Membranöses Labyrinth – Man erkennt gut den Ursprung des Ductus endolymphaticus in Nachbarschaft des Cus commune (Konfluenz zwischen superiorem und posteriore Bogengang.

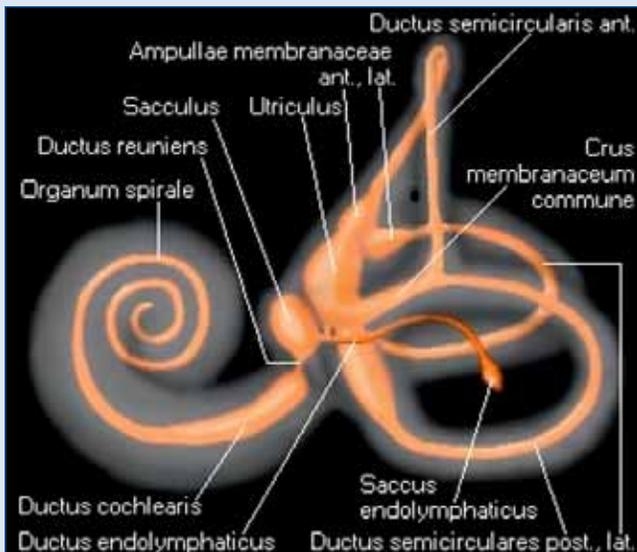
### Anatomie und Pathologie

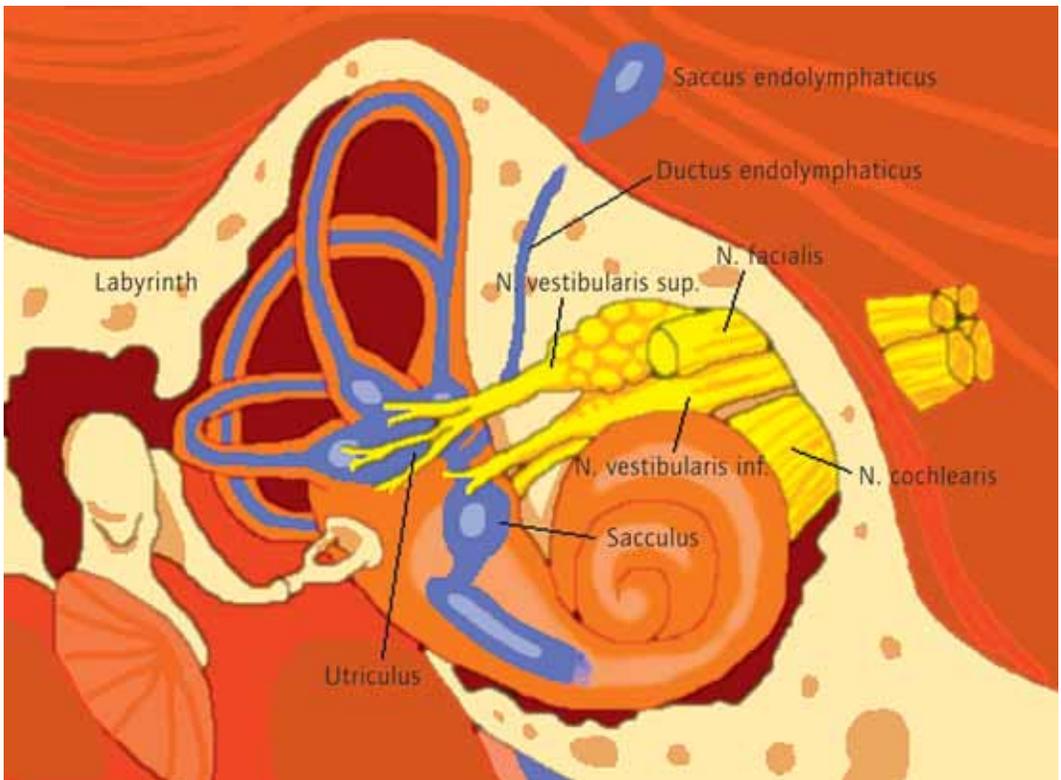
Der vestibuläre Aquaeduct ist ein enger knöcherner Kanal, der das Innenohr mit der hinteren Schädelgrube verbindet. Innerhalb dieses Kanals verläuft eine membranöse Struktur, der sog. „Ductus endolymphaticus“. Letzterer endet im „Saccus endolymphaticus“, einer Weichteilformation, die in der hinteren Schädelgrube liegt und hier von den Meningen umgeben ist.

Dabei hat der normale vestibuläre Aquaeduct, also der knöcherne Kanal, in dem der Ductus endolymphaticus verläuft, einen transversalen Durchmesser von max. 1,5 mm.

An seinem schmalsten Punkt, ca. auf der Hälfte seiner Länge, wurden Durchmesser zwischen 0,5 und 1,4 mm mit Mittelwerten von 0,8 mm gemessen.

Man spricht von einem LVAS, wenn dieser Durchmesser größer ist als 1,5 mm, wobei schon Werte bis zu





■ Abb. 2: Der Ductus endolymphaticus und der Saccus endolymphaticus sind blau markiert

8 mm gefunden wurden. Üblich sind bei dem Syndrom aber Durchmesser des Aquaeductus vestibuli von ca. 3,7 mm.

Endolymphe fließt normalerweise von den Strukturen des Innenohrs durch den Ductus endolymphaticus in Richtung auf den Saccus endolymphaticus. Beim LVAS hingegen kommt es offensichtlich zu einer Druckerhöhung, die einen umgekehrten Fluß der Endolymphe hervorruft. Man nimmt an, daß durch diesen Druck auf die Strukturen des Innenohrs es zu einem

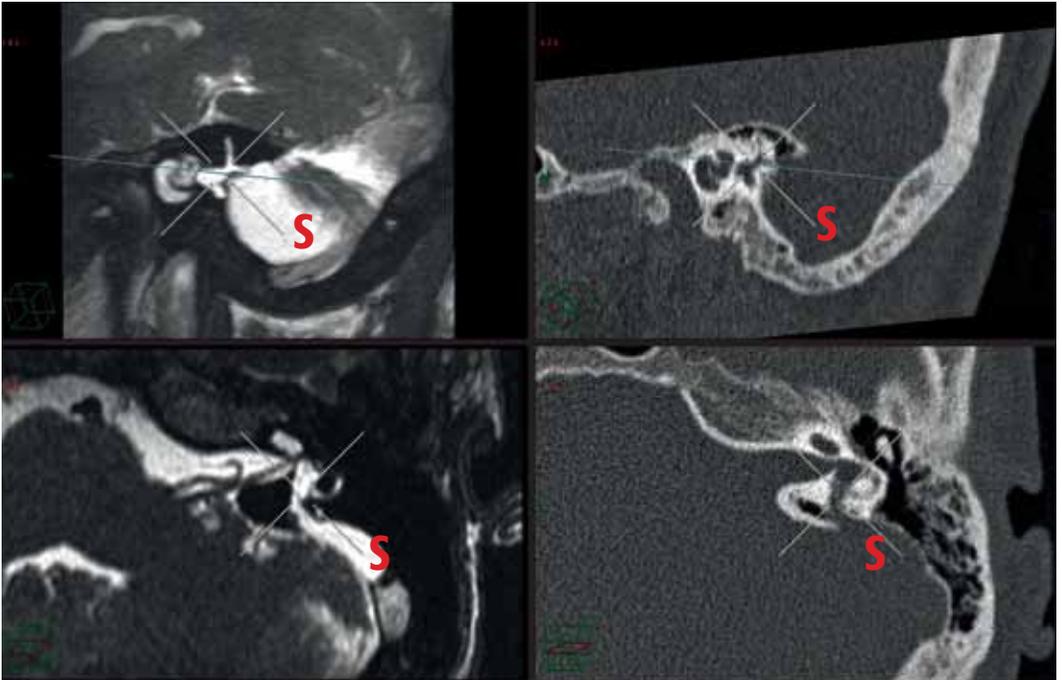
Verlust von Haarzellen und damit zum Hörverlust kommt. Manche Autoren berichten, daß es bei den betroffenen Kindern durch Microtraumen (z. B. Erschütterungen am Kopf bei sportlicher Tätigkeit) zu einer Verschlechterung der Symptomatik kommen kann.

LVAS ist nicht angeboren, sondern entwickelt sich in den ersten Lebensjahren. Nicht alle Personen mit einem LVAS entwickeln zwangsläufig eine Schwerhörigkeit, das Syndrom stellt aber eine Prädisposition

hierfür dar. Das LVAS ist eine der häufigsten Deformitäten (5–7%) des Innenohrs bei Kindern, die in früher Kindheit eine Schallempfindungsschwerhörigkeit entwickeln.

### Historie

Das Large Vestibular Aquaeduct Syndrome wurde erstmalig 1978 beschrieben und mit „LVAS“ abgekürzt. Die Bezeichnung rührt daher, daß in den damals möglichen CT Scans lediglich der Aquaedukt abgebildet werden könnte. In späteren MRT-Untersuchungen ließen sich sowohl der Ductus en-



■ Abb. 3: MRT- und CT-Datensatz bei Large Vestibular Aquaeduct Syndrom bds, hier Rekonstruktionen der Felsenbeinregion links aus einer hochauflösenden 3-D-Fiesta-Sequenz (MR-Bilder linker Hand) und anatomisch entsprechende Bilder aus dem 3-D-CT (Bilder rechter Hand). Mittels der relate Funktion wird allseits die gleiche anatomische Position angezeigt, das Kreuz markiert den erweiterten Ductus endolymphaticus. S = Saccus endolymphaticus

dolymphaticus als auch der Saccus endolymphaticus im Bild erfassen. Dies wird in der Bezeichnung „Large Endolymphatic Duct and Sac Syndrome“ (LEDS) deutlich. Andere Bezeichnungen für die gleiche Pathologie sind „Enlarged Vestibular Aqueduct Syndrome“ (EVAS) oder „Vestibular Aqueduct Syndrome“ (VAS).

### Fallbeispiel

Wir stellen Bilddaten (CT und MRT) vor von einem 14 10/12 Jahre alten Mädchen (Abb. 3). Seit Jahren zunehmende Schwerhörigkeit bds. Jetzt Cochleaimplantat geplant.

Im MRT sind der erweiterte Ductus und Saccus endolymphaticus in T2-Wichtung als signalintense Formationen gut erkennbar. Insbesondere der beim LVAS-Syndrom erheblich erweiterte Saccus (Abb. 1, „S“) sollte dem Untersucher auffallen und nicht mit dem Sinus sigmoideus verwechselt werden.

Im CT ist die Diagnose manchmal schwieriger zu stellen. Die flache Knochenimpression, die der erweiterte Saccus endolymphaticus bewirkt, kann im CT leicht übersehen werden.

### Genetische Ursachen und Zusammenhang mit Syndromen

Der Genlocus für das LVAS ist inzwischen bekannt, es liegt auf dem Chromosom 7q31. Der Genlocus überschneidet sich teilweise mit demjenigen des sog. Pendred-Syndroms. Manche Autoren gehen davon aus, daß LVAS eine milde Form des Pendred-Syndroms darstellt (beim Pendred-Syndrom findet man eine Schalleitungsschwerhörigkeit, eine Struma und einen anormalen Perchlorat-Test). Das Pendred-Syndrom ist eine autosomal rezessiv vererbte Erkrankung, bei der eine schwere Schallempfindungsschwer-

hörigkeit in Kombination mit einer Cochleadysplasie sowie einer Struma mit Jodverwertungsstörung (Fehlen von Thyreoperoxidase) vorliegt. Das Pendred-Syndrom wird klinisch und mit dem sog. Perchlorat-Depletions-Test gestellt (Nuklearmedizinischer Test, bei dem radioaktives Jod aus der Schilddrüse Betroffener mittels Natriumperchlorat verdrängt werden kann).

Kombiniert mit dem LVAS können andere Veränderungen des Innenohrs, z.B. die Mondini-Dysplasie, auftreten. Es ist wichtig, diese zu erkennen, da sie meist mit einem sich kontinuierlich verschlechternden Gehör einhergehen.

Das LVAS allein dagegen besteht primär in einer Schallempfindungsstörung, die plötzlich auftritt und sich auch plötzlich verschlechtern kann, insbesondere nach Microtraumen. Kinder mit LVAS hören meist in den ersten Lebensjahren noch normal, manchmal setzt der Hörverlust auch erst im Jugendlichenalter ein. Dies passiert oft in Kombination mit einem leichten Schädel-Hirn-Trauma. Das Gehör erholt sich meist nicht wieder vollständig und verschlechtert sich danach stufenweise.

Wenn Eltern die Konstellation LVAS bei ihrem Kind kennen, wird geraten, keine Sportarten zu wählen, bei denen es zu einem Schädel-Hirn-Trauma kommen kann. Schon



■ Abb. 4 a und b: Volume-Rending-Rekonstruktionen aus dem MR-Datensatz. Der Saccus endolymphaticus ist links noch mehr vergrößert als rechts.

ein an den Kopf fliegender Ball kann zum plötzlichen Hörverlust führen!

► Dr. med. Cornelia Schröder  
Kinderradiologische Praxis  
Prüner Gang 16-20  
D-24103 KIEL