

Przesłano do redakcji:
29.08.2024
Zaakceptowano po recenzji:
4.11.2024
Opublikowano:
31.03.2025

Zaburzenia układu przedsionkowego u pacjenta z zespołem poszerzonego wodociągu przedsionka (LVAS) – opis przypadku

Vestibular dysfunction in patient with large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) – case report

Wkład autorów:
A Projekt badania
B Gromadzenie danych
C Analiza danych
D Interpretacja danych
E Przygotowanie pracy
F Przegląd literatury
G Gromadzenie funduszy

Ewa Tomanek^{1B-F} , Grażyna Tacikowska^{1B-F} 

Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, Światowe Centrum Słuchu, Zakład Zawrotów Głowy i Zaburzeń Równowagi, Warszawa/Kajetany

Streszczenie

Wprowadzenie: Poszerzony wodociąg przedsionka (LVAS) jest najczęstszą wrodzoną anomalią budowy ucha wewnętrznego. Konsekwencją wady jest niedosłuch i nierzadko zaburzenia układu przedsionkowego. LVAS najczęściej jest diagnozowany już w wieku dziecięcym. Opieka audiologiczna wciąż w dużej mierze polega na obserwacji i protezowaniu niedosłuchu. Zaburzenia przedsionkowe – z uwagi na różnorodny charakter – wymagają dostosowania metody terapeutycznej do klinicznej sytuacji pacjenta. W przypadku trwałego uszkodzenia obwodowego narządu przedsionkowego terapia opiera się na rehabilitacji przedsionkowej. Najnowsze doniesienia naukowe wiążą duże nadzieje z możliwością chirurgicznego opanowania napadowych zawrotów głowy poprzez blokadę przewodu śródchłonki.

Opis przypadku: Do Poradni Otoneurologicznej Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu (IFPS) w trybie ambulatoryjnym zgłosił 30-letni pacjent w celu diagnostyki przewlekłych i napadowych zaburzeń równowagi. Objawy prowokowane były aktywnością fizyczną. W chwili konsultacji pacjent był w stanie ogólnym dobrym, stabilny w chodzie. Do innych objawów podanych przez chorego należały niedosłuch i szumy uszne lewostronne, występujące od lat. Z uwagi na niejednoznaczność obrazu wynikającą z rozbieżności pomiędzy wywiadem i badaniami przedmiotowym a badaniami instrumentalnymi, w celu postawienia diagnozy konieczne okazało się wykonanie oceny radiologicznej uszu. W tomografii komputerowej (TK) kości skroniowych opisano poszerzony wodociąg przedsionka.

Wnioski: W opisanym przypadku objawy, jakie prezentował pacjent, wynikały z nadciśnienia w uchu wewnętrznym oraz uszkodzenia przedsionka po stronie lewej. W przypadku napadowych zawrotów głowy lub napadowych zaburzeń równowagi wśród przyczyn dolegliwości należy zawsze rozważyć wady budowy ucha wewnętrznego. Wysokie ciśnienie w uchu wewnętrznym może być przyczyną rozbieżności wyników badań instrumentalnych.

Słowa kluczowe: zespół poszerzonego wodociągu przedsionka • LVAS • zaburzenia przedsionkowe • niedosłuch • wada ucha wewnętrznego

Abstract

Introduction: Large vestibular aqueduct syndrome (LVAS) is one of the most common congenital malformation of the inner ear that predisposes individuals to variable vestibulo-cochlear symptoms. LVAS is associated with sensorineural hearing loss, or sometimes with mixed hearing loss, often vestibular dysfunction. Audiological care is still largely based on observation and prosthetics of hearing loss. Vestibular balance disorder, due to its diverse nature, requires adaptation of the therapeutic method to the clinical situation of the patient. The latest scientific reports associate high hopes with the possibility of surgical methods of treatment through endolymphatic duct blockage (EDB) surgery.

Autor korespondencyjny: Ewa Tomanek, Zakład Zawrotów Głowy i Zaburzeń Równowagi, Światowe Centrum Słuchu, Instytut Fizjologii i Patologii Słuchu, ul. Mokra 17, Kajetany, 05-080 Nadarzyn; email: e.tomanek@ifps.org.pl

Case report: We present case of 30 year old male patient who was diagnosed in Institute of Physiology and Pathology of Hearing in Kajetany, Poland. The patient suffer from chronic paroxysmal dizziness which were triggered by physical activity. During a physical examination patient was in good general health condition and without sense of balance problems. Patient had left-sided tinnitus and hearing loss. Due to lack of coherence between anamnesis, medical and instrumental examination, crucial to make diagnosis was radiological examination of ears. High resolution computer tomography (CT) showed LVAS.

Conclusions: Patient presented symptoms that were the consequence of hypertension in the inner ear and damage of the left side vestibulum. High pressure in the inner ear may be the reason for the discrepancy in the results of instrumental otoneurological tests. We should remember that in cases of paroxysmal dizziness or vertigo the causes may be associated with anatomical malformation.

Key words: large vestibular aqueduct syndrome • LVAS • vestibular dysfunction • hearing loss • inner ear malformation

Wykaz skrótów

Skrót	Rozwinięcie skrótu	Znaczenie skrótu w języku polskim
AT	audiometria tonalna	–
BPPV	benign paroxysmal positional vertigo	łagodne położeniowe zawroty głowy
CT	computed tomography	tomografia komputerowa (TK)
EDB	endolymphatic duct blockage	blokada przewodu śródchłonki
LVAS	large vestibular aqueduct syndrome	poszerzony wodociąg przedsionka
oVEMP	ocular vestibular evoked myogenic potentials	oczne miogenne przedsionkowe potencjały wywołane
PTA	pure tone audiometry	audiometria tonalna
RM	rezonans magnetyczny	–
SSCD	superior semicircular canal dehiscence syndrome	przetoka kanałów półkolistych
TK	tomografia komputerowa	–
VEMP	vestibular evoked myogenic potentials	miogenne przedsionkowe potencjały wywołane
vHIT	video head impuls (test)	test vHIT
VOR	vestibulo-ocular reflex	odruch przedsionkowo-oczny

Wprowadzenie

Zawroty głowy, również te wynikające z zaburzenia układu przedsionkowego, są pojęciem ogólnym. Diagnostyka zaburzeń układu równowagi opiera się w pierwszej kolejności na precyzyjnym wywiadzie lekarskim. Badanie podmiotowe pacjenta, dopełnione badaniem klinicznym, ukierunkowuje celowane badania dodatkowe. Złożoność układu równowagi, a także patomechanizmy powodujące zaburzenia w obrębie tego układu często wymagają interdyscyplinarnego podejścia do procesu diagnostyczno-terapeutycznego. Bardzo często pacjenci z napadową wertybulopatią przychodzą do poradni otoneurologicznej w okresie bezobjawowym. Wówczas diagnozę opieramy przede wszystkim na wywiadzie i wynikach badania przedmiotowego wykonanego w czasie ataku zawrotów głowy [1].

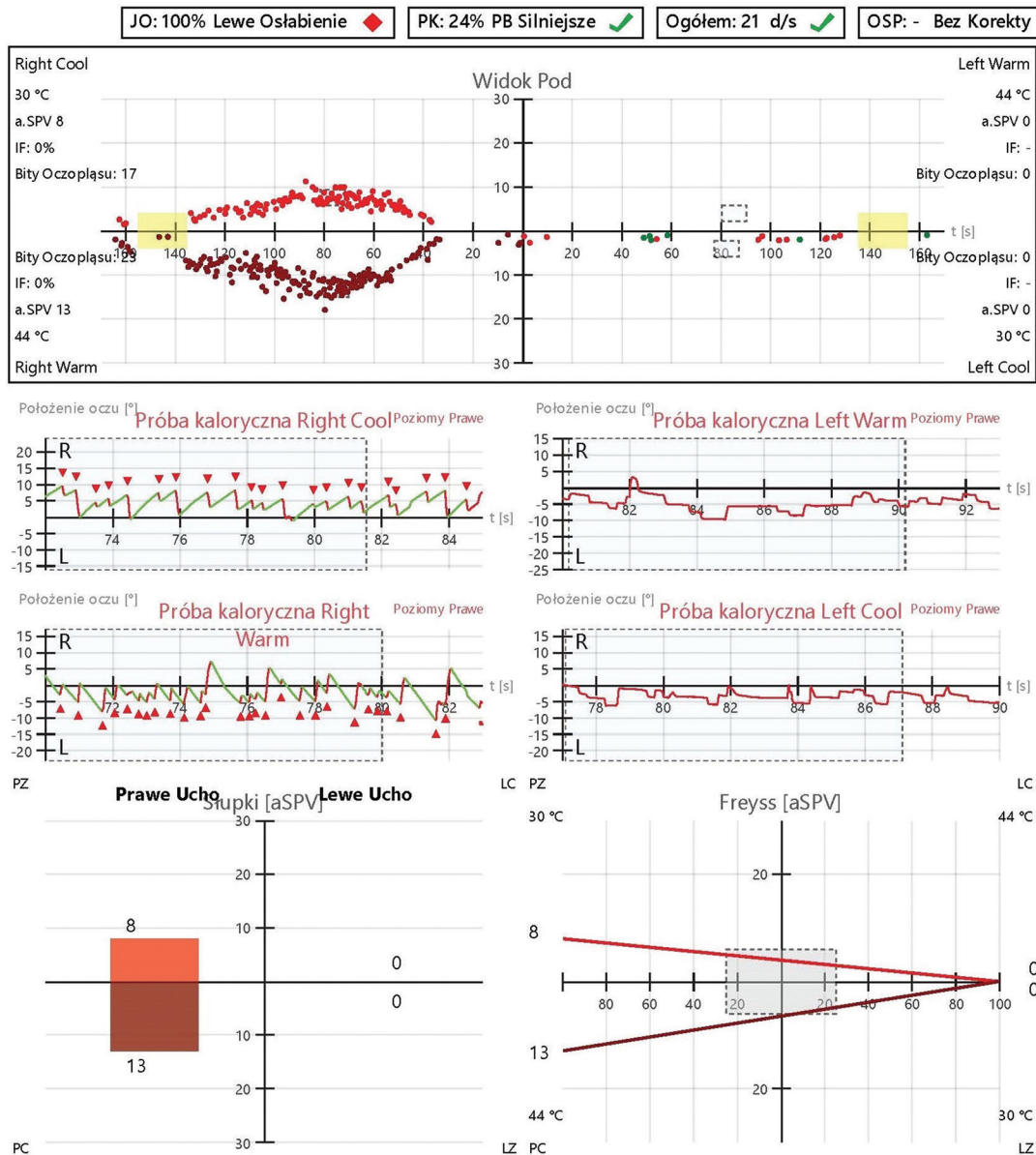
Pacjent, którego przypadek opisujemy, był zaadaptowany do wcześniej stwierdzonego niedosłuchu, a bezpośrednim problemem, z jakim zgłosił się do poradni audiologicznej, były napadowe zaburzenia równowagi. Chory w czasie konsultacji nie zgłaszał zawrotów głowy, a zatem w diagnostyce

oparliśmy się na badaniu podmiotowym, natomiast badania przedmiotowe i instrumentalne miały na celu ocenę deficytu obwodowego narządu przedsionkowego.

Opis przypadku

Badanie podmiotowe

Trzydziestoletni pacjent zgłosił się do Poradni Otoneurologicznej IFPS celem diagnostyki napadowych zawrotów głowy. Chory zgłosił, że zawroty występują od lat i są związane z aktywnością fizyczną – podczas wykonywania takich czynności jak: skakanie czy długotrwałe bieganie ma odczucie, że „leci” do tyłu i ku lewej stronie. Dodatkowo występuje oscylopsja. Zawroty typu *vertigo* (zawroty o charakterze iluzji ruchu wirowego) pojawiały się przy próbie Valsalvy i kaszlu, z dodatkowym objawem – w postaci trzasków w uchu lewym – przy kichaniu i wydmuchiwaniu nosa. Pacjent skarżył się także na powysiłkowe przytykanie ucha lewego z wyraźnym nasileniem szumów usznych. Niedosłuch lewostronny, o skrytym początku, występował od lat. Szumy uszne, stałe, o charakterze pisków o zmiennym natężeniu, również występowały od lat.



Rycina 1. Próby kaloryczne
Figure 1. Caloric tests

Poza tym pacjent był ogólnie zdrowy, prowadził aktywne życie, wywiad w kierunku przewlekłej farmakoterapii czy wcześniejszych hospitalizacji okazał się negatywny.

Badanie przedmiotowe

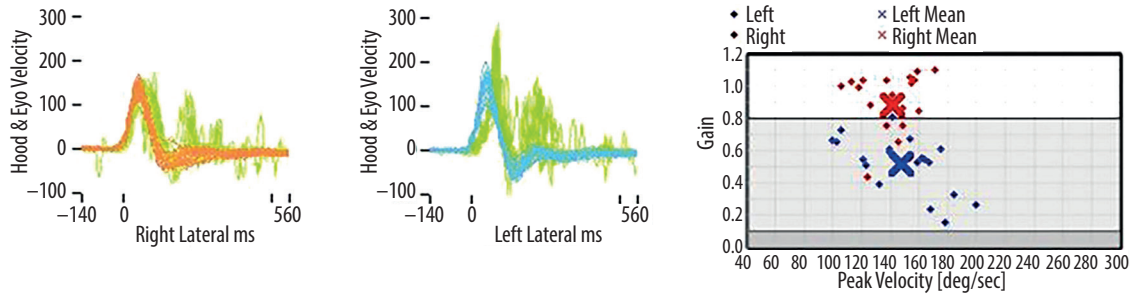
W badaniu ogólnym otolaryngologicznym nie stwierdzono klinicznie istotnych nieprawidłowości. W badaniu otoneurologicznym nie stwierdzono oczopląsu samoistnego, spojrzeniowego ani położeniowego. Podczas badania testem Henneberta ucha lewego wywołano oczopląs poziomy skierowany w stronę prawą, ustępujący i miernie zmieniający kierunek w stronę lewą. Test wibracyjny wywoływał oczopląs poziomy w stronę prawą.

Badania dodatkowe

Celem pogłębienia diagnostyki wykonano następujące badania: próby kaloryczne (**rycina 1**), vHIT (**rycina 2**), VEMP (**rycina 3**), audiometrię tonalną (**rycina 4**) oraz tomografię komputerową (**rycina 5**).

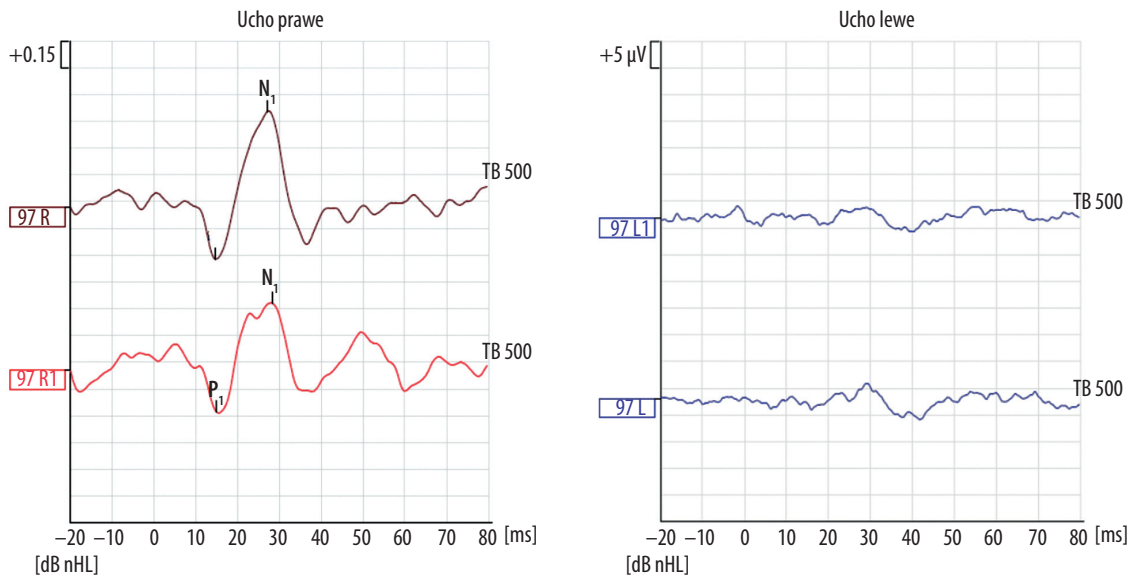
Wyniki

W próbach kalorycznych nie zarejestrowano odpowiedzi narządu przedsionkowego po stronie lewej. Badanie vHIT wykazało osłabienie współczynnika wzmocnienia odruchu przedsionkowo-okoruchowego (ang. *vestibulo-ocular reflex*, VOR) po stronie lewej z sakkadami korekcyjnymi



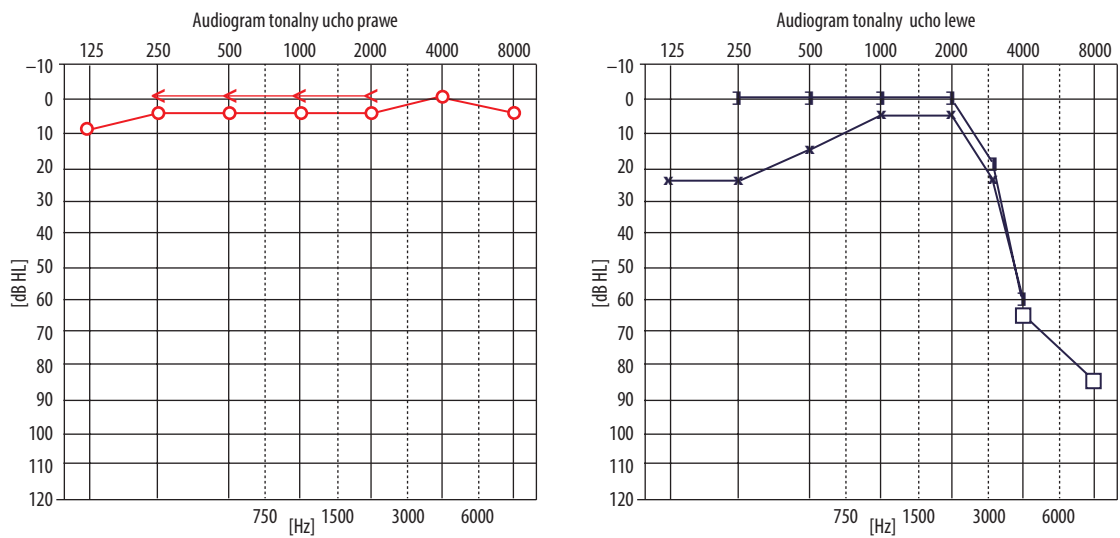
Rycina 2. Badanie vHIT

Figure 2. Video head impuls test (vHIT)



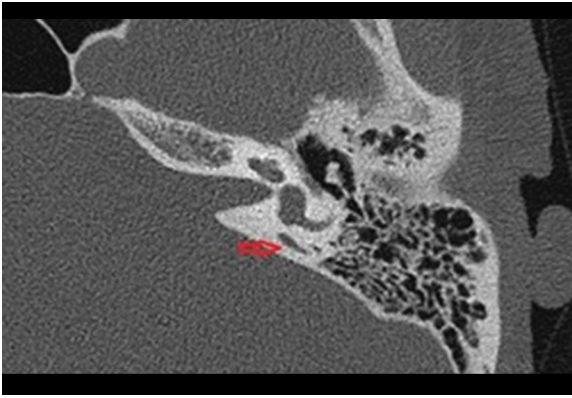
Rycina 3. Miogenne przedsionkowe potencjały wywołane (VEMP)

Figure 3. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP)



Rycina 4. Wyniki audiometrii tonalnej (AT)

Figure 4. Results of pure tone audiometry (PTA)



Rycina 5. Wynik tomografii komputerowej (TK)
Figure 5. Computed tomography (CT) result

jawnymi i ukrytymi. W badaniu VEMP po stronie lewej nie uzyskaliśmy odpowiedzi, dodatkowo przy stymulacji ucha lewego pacjent odczuwał zawroty głowy, które nie pojawiały się przy stymulacji strony prawej. Badanie audiometrii tonalnej (ang. *pure tone audiometry*, PTA) wykazało lewostronny niedosłuch typu mieszanego z rezerwą ślimakową dla niskich i średnich częstotliwości, stromopadający dla częstotliwości powyżej 2 kHz. W badaniu tomografii komputerowej (TK) opisano: wyrostek sutkowaty lewy o budowie prawidłowej. Przewód słuchowy zewnętrzny drożny. Jamy ucha środkowego powietrzne. Łańcuch kosteczek słuchowych zachowany, prawidłowy. Poszerzony wodociąg przedsionka do ok. 2,6 mm (obraz TK jak w LVAS), poza tym błędnik kostny bez zmian. Przebieg kanału nerwu twarzewego typowy.

Dyskusja

Poszerzony wodociąg przedsionka (ang. *large vestibular aqueduct syndrome*, LVAS) jest jedną z najczęstszych wad wrodzonych ucha wewnętrznego. Charakterystycznym objawem tego schorzenia jest skokowo postępujący niedosłuch. Uznaje się, że uszkodzenie komórek słuchowych jest konsekwencją wzrostu ciśnienia w uchu wewnętrznym. Ciśnienie wzrasta na skutek przeniesienia ciśnienia płynu mózgowo-rdzeniowego na przestrzenie ucha wewnętrznego. Przyczyną tego zjawiska mogą być nawet niewielkie urazy głowy (np. przy forsownym wysiłku fizycznym). W większości przypadków niedosłuch pojawia się w dzieciństwie, wada najczęściej występuje obustronnie, zwykle ma charakter mieszany, nie istnieje predylekcja dotycząca płci. Mniej charakterystycznym, niemniej istotnym objawem LVAS, są zawroty głowy. U pacjentów z LVAS zaburzenia równowagi, ze względu na złożoność obrazu i niejednorodny charakter, mogą przejawiać się jako: opóźniony rozwój motoryczny, ataki *vertigo*, okresowo poczucie oszołomienia, niestabilność w chodzie, oscylopsja [2].

Wywiad i badania kliniczne opisywanego pacjenta w pierwszej kolejności nasuwały podejrzenie przetoki kanałów półkolistych (ang. *superior semicircular canal dehiscence syndrome*, SSCD). Za diagnozą SSCD przemawiały wyniki badań audiometrycznych, tj. rezerwa ślimakowa w badaniu audiometrii tonalnej (**rycina 4**) przy zachowanych odruchach z mięśnia strzemiączkowego, oscylopsja podczas aktywności fizycznej oraz zawroty głowy indukowane bodźcem akustycznym w uchu lewym

i próbą Valsalvy (choć kierunek oczopląsu nie był zgodny z SSCD). Jednak niespójne w kontekście takiego rozpoznania były brak odpowiedzi VEMP (**rycina 3**) oraz brak reakcji w badaniu kalorycznym lewego błędnika (**rycina 1**). Warto również zwrócić uwagę na fakt, że wynik badania vHIT wykazał deficyt odruchu VOR, ale nie korelował ze stopniem deficytu ocenionego za pomocą próby kalorycznej, tj. brak reakcji kalorycznej po stronie lewej pozwalał oczekiwać większego deficytu współczynnika wzmocnienia VOR w badaniu vHIT (**rycina 2**).

Li i wsp. [3] stwierdzili, że podobnie jak w przypadku choroby Ménière'a pacjenci z LVAS mają w większości prawidłowe wyniki w teście vHIT przy zredukowanych odpowiedziach w teście kalorycznym, a ponadto że: „Objawy przedsionkowe w LVAS są zróżnicowane. Pacjenci z powiększonym wodociągiem przedsionka i z zawrotami głowy mogą wykazywać zmniejszoną odpowiedź kaloryczną i prawidłowe poziomy vHIT, ten wzorzec upośledzenia VOR stwierdzono również w innych chorobach ucha przebiegających z wodniakiem”. W podobnym mechanizmie mogą powstawać objawy przetokowe w próbie Henneberta (oczopląs indukowany zmianą ciśnienia w przewodzie słuchowym zewnętrznym na skutek „nadwrażliwości” narządu przedsionkowego w uchu z nadciśnieniem, inaczej niż w próbie Valsalvy przy zamkniętej głośni, kiedy oczopląs jest indukowany zmianą ciśnienia w uchu wewnętrznym wtórnie do wzrostu ciśnienia śródczaszczkowego, jak np. w SCD).

Z uwagi na takie objawy, jak niedosłuch mieszany, jednostronne szумы uszne i brak pobudliwości obwodowego narządu przedsionkowego, w diagnostyce różnicowej pacjenta wzięto pod uwagę otosklerozę. Jednak przeciwko takiemu rozpoznaniu zdecydowanie przemawiała obecność odruchów z mięśnia strzemiączkowego [4,5]. LVAS może powodować fluktuacyjny odbiorczy ubytek słuchu, jak również niedosłuch mieszany. Merchant i wsp. [6] uważają, że osoby z LVAS mogą mieć dużą rezerwę ślimakową, co sugeruje przewodzeniowy ubytek słuchu. Autorzy ci wskazują, że jest to spowodowane wzmocnieniem przewodzenia kostnego przez tzw. trzecie okienko, zgodnie z mechanizmem podobnym do występującego w zespole dehiscencji kanału górnego. Autorzy niniejszej pracy podejrzewają, że tacy pacjenci mogą również mieć zwiększoną amplitudę w teście oVEMP – badania te są wrażliwe na zaburzenia związane z mechanizmem trzeciego okienka, tak jak w SSCD.

W przypadku pacjenta leczonego w IFPS, z powodu niejednoznacznego obrazu wywiadu, badania klinicznego i wyników badań instrumentalnych, kolejnym krokiem w procesie diagnostycznym była ocena radiologiczna ucha środkowego i wewnętrznego po stronie lewej. Badaniem z wyboru w takich przypadkach jest tomografia komputerowa z oceną struktur kości skroniowej. Wynik TK ujawnił poszerzony wodociąg przedsionka po stronie lewej.

Wnioski

W przytoczonym przypadku objawy, jakie prezentował pacjent, wynikały z nadciśnienia w uchu wewnętrznym oraz uszkodzenia przedsionka po stronie lewej. Jest to konsekwencja wady ucha wewnętrznego – poszerzonego

wodociągu przedsionka. Pozostajemy przy stanowisku, że w większości przypadków podstawą rozpoznania przyczyny zawrotów głowy są wywiad i badanie kliniczne pacjenta. Istnieje jednak grupa chorych, u których postawienie pewnej diagnozy wymaga wykonania badania obrazowego struktur ucha środkowego i wewnętrznego, tj. tomografii komputerowej (TK) kości skroniowych lub rezonansu magnetycznego (RM) głowy celowanego na przebieg drogi słuchowej. LVAS jest wadą wrodzoną, w której obecnie stosuje się leczenie objawowe. Leczenie przewlekłego niedosłuchu opiera się na protezowaniu klasycznym lub zastosowaniu urządzeń wszczepialnych, tj. implantów ślimakowych. Zaburzenia równowagi wynikające z uszkodzenia obwodowego narządu przedsionkowego


są nadal wskazaniem do rehabilitacji przedsionkowej. W najnowszych doniesieniach literaturowych opisywane są metody chirurgiczne polegające na zastosowaniu blokady przewodu śródchłonki (EDB) celem kontroli napadowych zawrotów głowy. Obecnie tego typu leczenie jest włączane do praktyki w klinikach otolaryngologicznych w Kanadzie [7].


Finansowanie

Niniejsze badania i artykuł nie otrzymały żadnej dotacji od agencji działających w sektorze publicznym, komercyjnym lub non-profit.

Piśmiennictwo

1. Berrettini S, Forli F, Bogazzi F, Neri E, Salvatori L, Casani AP i wsp. Large vestibular aqueduct syndrome: audiological, radiological, clinical, and genetic feature. *Am J Otolaryngol*, 2005; 26(6): 363–71; <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2005.02.013>.
2. Zalewski CK, Chien W, King K, Muskett J, Baron R, Butman J i wsp. Vestibular dysfunction in patients with enlarged vestibular aqueduct. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2015; 153(2): 257–62; <https://doi.org/10.1177/0194599815585098>.
3. Li M, Leng Y, Liu Bo. Clinical implication of caloric and video head impulse tests for patients with enlarged vestibular aqueduct presenting with vertigo. *Front Neurol*, 2021; 12: 717035; <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.717035>.
4. Rajati M, Jafarzadeh S, Javadzadeh R, Feiz Disfani M, Yousefi R. Comprehensive vestibular evaluation in patients with otosclerosis: a case control study. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2022; 74(4): 582–7; <https://doi.org/10.1007/s12070-022-03147-5>.
5. Lin KY, Young YH. Role of ocular VEMP test in assessing the occurrence of vertigo in otosclerosis patients. *Clin Neurophysiol*, 2015; 126(1): 187–93; <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2014.03.032>.
6. Merchant SN, Nakajima HH, Halpin C, Nadol JB Jr, Lee DJ, Innis WP i wsp. Clinical investigation and mechanism of air-bone gaps in large vestibular aqueduct syndrome. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2007; 116(7): 532–41; <https://doi.org/10.1177/000348940711600709>.
7. Saliba I, Alshehri S, Fournier I, Altamami N. Large vestibular aqueduct-associated symptoms: endolymphatic duct blockage as a surgical treatment. *Audiol Res*, 2024; 14(27); <https://doi.org/10.3390/audiolres14020027>.

Lek. Ewa Tomanek, email: e.tomanek@ifps.org.pl •  0009-0002-5573-0687

Dr n. med. Grażyna Tacikowska, email: g.tacikowska@ifps.org.pl •  0000-0002-5570-7092