

CAPÍTULO 6

Enfermedad de Meniere

La enfermedad de Meniere fue mencionada por primera vez por Prospero Meniere en Paris, en un artículo publicado en 1861, donde describió un síndrome caracterizado por episodios a repetición de vértigo, acúfenos o tinnitus (zumbidos) y una pérdida auditiva progresiva y severa. Atribuyó los síntomas a un desorden en el oído interno, a diferencia del pensamiento científico de la época, que atribuían el vértigo a desordenes del sistema nervioso central¹. Desde entonces, como veremos en este capítulo, ha habido grandes progresos en el diagnóstico y manejo de esta enfermedad.

¿SINDROME O ENFERMEDAD?

La enfermedad de Meniere es de origen desconocido, cuando puede ser atribuible a una causa específica: como un trauma quirúrgico, una enfermedad autoinmune, sífilis, etc., se considera un síndrome de Meniere².

Definición:
La enfermedad de Meniere es un desorden del oído interno caracterizado por ataques espontáneos de vértigo, pérdida auditiva fluctuante, sensación de presión en el oído y acúfenos³.

CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO

La Sociedad Barany junto a otras sociedades científicas ha presentado criterios de consenso internacional para el diagnóstico de la enfermedad de Meniere. Se consideran 2 categorías diagnósticas, Enfermedad de Meniere definida y probable. Una persona tiene una enfermedad de Meniere probable cuando ha tenido más de dos episodios, pero aún no tiene una audiometría que confirma la pérdida auditiva. Se realiza un diagnóstico de enfermedad de Meniere definitiva cuando existen audiometrías que confirman la disminución auditiva característica³.

Tabla: Criterios diagnósticos de la enfermedad de Meniere³

Enfermedad de Meniere Definitivo:
A. Dos o más episodios de vértigo espontáneo con una duración entre 20 min y 12 h.
B. Hipoacusia neurosensorial de frecuencias bajas y medias documentada con audiometría en un oído, definiendo el oído afectado en al menos una ocasión antes, durante o después de uno de los episodios de vértigo.
C. Síntomas auditivos fluctuantes (hipoacusia, acúfenos o plenitud) en el oído afectado.
D. No existe otro diagnóstico vestibular que explique mejor los síntomas.
Enfermedad de Meniere Probable:
A. Dos o más episodios de vértigo o mareo, con una duración entre 20 min y 24 h cada uno.
B. Síntomas auditivos fluctuantes (hipoacusia, acúfenos o plenitud de oído) en el oído afectado.
C. No existe otro diagnóstico vestibular que explique mejor los síntomas.

INCIDENCIA

La enfermedad de Menière es considerada rara. En Estados Unidos se ha calculado que 190 de cada 100,000 habitantes pueden estar afectados. Es más común en mujeres y puede iniciarse a cualquier edad pero es más frecuente entre los 40 y 50 años⁴.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Las crisis normalmente se inician con síntomas auditivos (presión, acúfenos, pérdida auditiva) seguidas a corto plazo por episodios vertiginosos que suelen ser muy incapacitantes. Los episodios son auto-limitados, típicamente de 20 minutos a 2 horas de duración. Durante las crisis de vértigo, los pacientes presentan un nistagmus horizontal torsional que late hacia el lado del oído afectado. Los primeros episodios generalmente resuelven en forma completa, pero a medida que progresa la enfermedad pueden generar una pérdida auditiva profunda permanente en el oído afectado⁵.

El curso de la enfermedad varía considerablemente entre pacientes, algunos pueden tener crisis muy espaciadas mientras otros presentan episodios con frecuencia. En un estudio reciente, un grupo de pacientes seleccionados por tener la enfermedad en forma activa, presentaron un promedio de 3 episodios por mes⁶. Al principio de la enfermedad los síntomas pueden ser sólo auditivos o más raramente solo vestibulares. En una serie de

pacientes sólo un tercio manifestó la tríada completa de vértigo, zumbidos y pérdida auditiva. Luego de algunos años suelen aparecer todos los síntomas en forma completa⁷.

Con el tiempo los episodios tienden a ser menos frecuentes hasta finalmente remitir ². En un estudio el 60% de los pacientes ya no tenían crisis a los 2 años y el 71% a los 8 años. Normalmente suele afectar sólo un oído pero en alrededor del 30% de los pacientes puede afectar ambos oídos⁷.

Alrededor del 10% de los pacientes pueden tener caídas bruscas sin pérdida de conocimiento denominadas crisis otolíticas de Tumarkin. Estas crisis son atribuidas a una deformación de las membranas del oído interno generando una pérdida repentina del control de la postura⁸.

Debido a que los episodios de vértigo suelen ocurrir en forma espontánea sin o con muy poco aviso, pueden ser peligrosos. Los pacientes que no tienen controlada su enfermedad y presentan episodios vertiginosos o caídas repentinas deben evitar manejar, pilotear aviones, actividades en altura o nadar en profundidades.

FLUIDOS DEL OÍDO INTERNO

Como vimos en capítulos anteriores el laberinto contiene un líquido denominado endolinfático, que es producido por células ubicadas en los extremos de los conductos semicirculares, en el utrículo, el sáculo y la cóclea. Este líquido a diferencia de otros líquidos corporales es rico en potasio y pobre en sodio dándole una polaridad positiva. Existe un sistema de drenaje de líquido endolinfático a través de un conducto llamado ducto endolinfático a una estructura denominada saco endolinfático. El saco endolinfático interviene en el mantenimiento de la presión y el contenido electro-químico del líquido endolinfático. En circunstancias normales, el líquido endolinfático se mantiene estable y no depende de las fluctuaciones del medio interno o externo⁶.

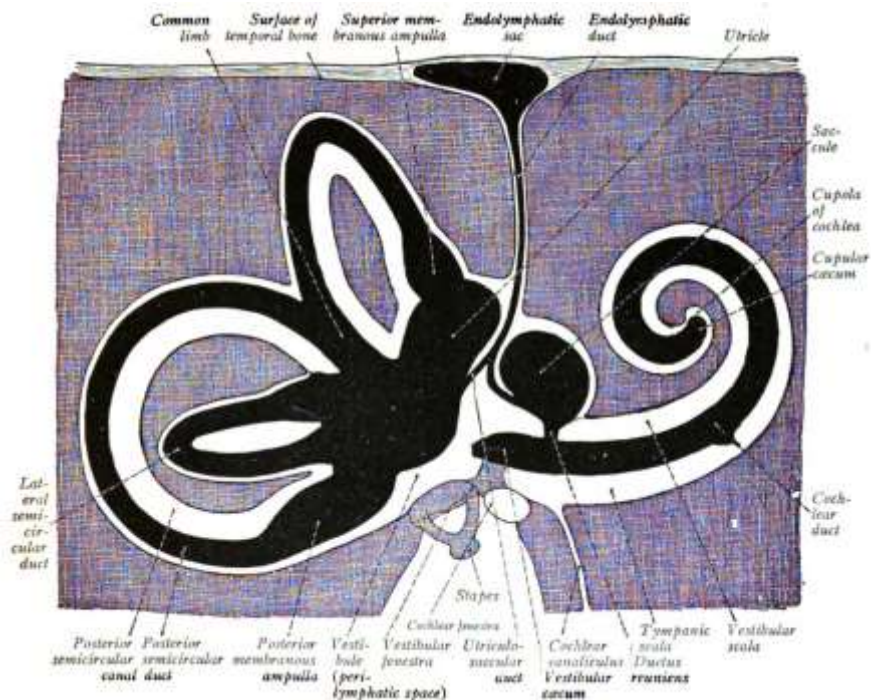


Figura. El ducto y saco endolinfático contribuyen a mantener y regular la presión y polaridad del líquido endolinfático en el laberinto. Crédito: Sobotta's Atlas and Text-book of Human Anatomy.

CAUSAS

La enfermedad de Menière puede generarse por distintos motivos en distintas personas. Se han propuesto factores anatómicos, virales, genéticos, enfermedades auto-inmune, alergias y traumáticos⁹.

La enfermedad de Meniere es producida por el aumento de la presión dentro del sistema endolinfático del oído interno. Esta acumulación de líquido, denominada hidrops endolinfático, distiende o genera una ruptura en las membranas internas del laberinto, modificando la polaridad del oído interno, generando tanto los síntomas auditivos como vestibulares. El motivo preciso del aumento de la presión endolinfática es desconocido, pero puede ser producido por un exceso de producción por parte de las células secretoras o una falla en su absorción a nivel del conducto o saco endolinfático¹⁰. En las personas con enfermedad de Meniere la presión y composición electro-química del líquido endolinfático se vuelve inestable, de modo que estímulos internos y externos como el estrés, poco descanso, mala alimentación, cambios hormonales, alergias y cambios en la presión barométrica precipitan episodios¹¹.

ASOCIACIÓN ENTRE LA ENFERMEDAD DE MENIÈRE Y LAS MIGRAÑAS

Existe una asociación entre la Enfermedad de Menière y las migrañas (capítulo x). Ambas patologías pueden presentar episodios a repetición de vértigo y signos auditivos. El control del flujo sanguíneo del oído depende del nervio trigémino, cuya función se encuentra alterada en episodios migrañosos. Esta alteración en el flujo sanguíneo puede contribuir a producir lesiones estructurales que pueden contribuir al desarrollo de la Enfermedad de Meniere. La prevalencia de migraña en personas con enfermedad de Meniere es del 56% y llega 85% en personas con Meniere bilateral¹¹.

DIAGNÓSTICO EN LA ENFERMEDAD DE MENIÈRE

El diagnóstico de enfermedad de Meniere se basa en el conjunto de síntomas y en estudios complementarios del aparato auditivo y vestibular¹².

Audiometría

La audiometría tonal es la prueba diagnóstica más útil en la evaluación de la enfermedad de Meniere. Los episodios de vértigo recurrentes con una audiometría que demuestra una pérdida auditiva fluctuante en un solo oído sobre todo en las frecuencias más bajas, confirma un diagnóstico. Inicialmente las audiometrías mejoran luego de los primeros episodios, para después indicar daño permanente en la audición a medida que progresa la enfermedad¹².

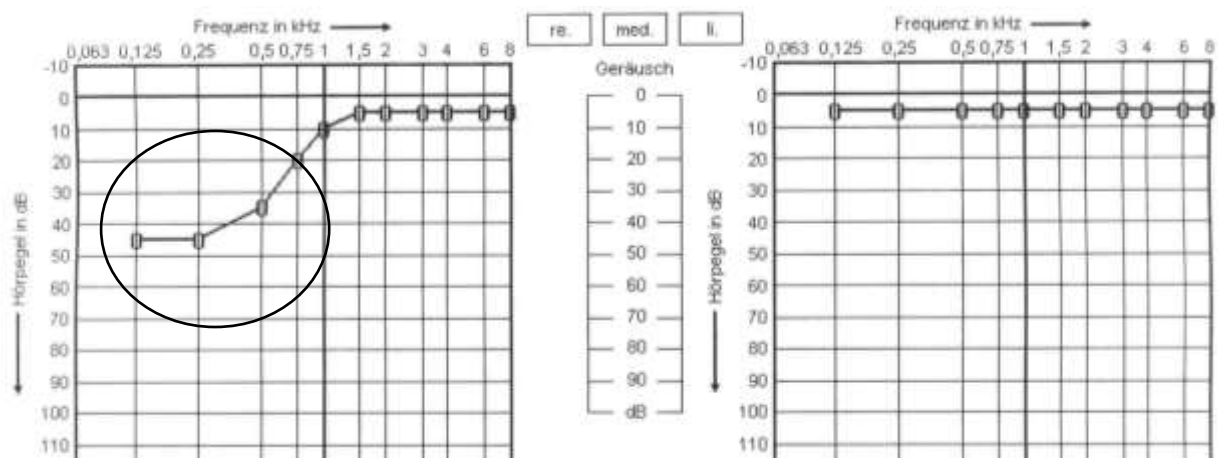


Figura. Audiometría típica de un paciente con un síndrome de Meniere. El oído derecho presenta una pérdida auditiva en las frecuencias bajas. Crédito: Klaus D. Peter

Resonancia Nuclear Magnética

Todos los pacientes con síntomas auditivos unilaterales deben realizarse una resonancia nuclear magnética de conducto auditivo interno para descartar un neurinoma del acústico u otra lesión en la base del cerebro (capítulo x) ¹².

Videonistagmografía (VNG)

La VNG es útil para identificar nistagmus en oscuridad, para conocer el estado de simetría del aparato vestibular y para descartar causas centrales de vértigo (capítulo x). Existe una disminución en la respuesta calórica entre el 42 y el 79% de los pacientes con enfermedad de Meniere².

Electrococleografía (ECOG)

La ECOG es una técnica para registrar potenciales eléctricos, generados por estímulos auditivos, provenientes del nervio auditivo y del oído interno. Para su realización se coloca un electrodo dentro del conducto auditivo mientras se generan estímulos auditivos. En el caso de una presión endolinfática elevada genera una onda característica. Un ECOG patológico indica hidrops endolinfático en alrededor del 90% de los casos¹³.

Potenciales Evocados Miogénicos Vestibulares Cervicales (cVEMP.)

El cVEMP es una prueba utilizada para evaluar el funcionamiento de los órganos otolíticos. Consiste en la colocación de electrodos en el cuello del paciente para registrar actividad eléctrica muscular secundaria a estímulos auditivos. La respuesta está retrasada o ausente en alrededor del 50% de los pacientes con enfermedad de Meniere¹⁴.

TRATAMIENTO

La enfermedad de Meniere es un desorden crónico. Debido a que puede deberse a distintas causas en distintas personas, no existe un tratamiento único. Una vez establecido un diagnóstico de enfermedad Menière se inicia el tratamiento que deberá incluir dieta,

cambio en los hábitos de vida, medicación, rehabilitación vestibular y en algunos casos cirugía y apoyo psicológico.

Tratamiento durante una crisis aguda

Durante las crisis vertiginosas se administran sedativos vestibulares con el objetivo de darle confort al paciente y controlar las náuseas y los vómitos. El diazepam (Valium) y el dimenhidrato (Dramamine) pueden reducir la intensidad del vértigo. El uso de antieméticos como la metoclopramina (Reliveran) y prometazina (Fenergan) ayudan a controlar las náuseas y los vómitos¹⁵. Los episodios de vértigo son autos limitados normalmente de 20 minutos a 2 horas, pero pueden durar hasta 12 horas².

Tratamiento preventivo

Dieta y hábitos de vida

Limitar el consumo de sodio contribuye a reducir la presión del líquido endolinfático en los compartimientos del oído interno. Se sugiere reducir el consumo de sodio a no más de 2 gramos diarios, incluyendo los alimentos procesados. Un aumento en la ingesta de sodio en pacientes con enfermedad de Meniere aumenta la probabilidad de nuevos episodios.

Algunos centros proponen una dieta similar a la indicada en pacientes con migraña. Limitar el consumo de cafeína, chocolate, quesos, alcohol y el cigarrillo, coma también aumentar la ingesta de líquidos¹¹.

Tratamiento farmacológico

Betahistina

La betahistina es un antagonista de la histamina que aumenta el flujo sanguíneo hacia el oído interno. Su uso está muy difundido en Europa y la Argentina. Algunos estudios indican que puede reducir la intensidad y frecuencia de los episodios de vértigo mientras que otros no han demostrado su eficacia. Su uso en Estados Unidos está limitado por la Administración Federal de Drogas (FDA) debido a que considera que no existe evidencia suficiente para su indicación^{6,12}.

Diuréticos

El objetivo del tratamiento con diuréticos es reducir la cantidad de líquido que retiene el cuerpo para disminuir el volumen de líquido dentro del oído interno. Debido a un aumento en la emisión de orina, los pacientes tratados con diuréticos, pueden perder minerales como el potasio. Se recomienda el consumo de comidas ricas en potasio como bananas, melones, naranjas, batata y espinaca. Por el momento no hay estudios de alta calidad que demuestren la efectividad de los diuréticos en disminuir la presión del oído interno ¹².

Cirugía en la Enfermedad de Menière

La mayoría de los pacientes con enfermedad de Menière mejoran con tratamientos conservadores (dieta, cambios de hábitos, medicación). Sin embargo un número menor de pacientes puede seguir con crisis que no responden a distintos tratamientos. Estos pacientes pueden mejorar con tratamientos quirúrgicos¹¹.

Debido a que las crisis vertiginosas son producidas por hiperactividad del laberinto debido al aumento de la presión endolinfática, el objetivo de cualquier procedimiento quirúrgico será disminuir la producción de endolinfa, mejorar su reabsorción o reducir la función del laberinto afectado. Se han propuesto varios procedimientos.

Inyecciones Intratimpánicas

La enfermedad de Meniere puede ser tratada con inyecciones intratimpánicas. Son procedimientos ambulatorios realizados con anestesia local. Luego de la anestesia de la membrana timpánica, se inyecta una dosis de corticoides o antibióticos a través de la membrana timpánica hacia el oído medio. La droga es luego absorbida a través de las membranas que separan el oído medio del oído interno. La aplicación intratimpánica permite concentrar mayor cantidad de droga en el oído que otras formas de aplicación.

Gentamicina Intratimpánica

La gentamicina es un antibiótico tóxico para el oído interno. El objetivo de su inyección por vía intratimpánica es lesionar en forma química el laberinto produciendo una disminución de la función vestibular y de la producción de líquido endolinfático. De esta forma se anulan las fluctuaciones en la función del oído afectado. Existen distintos protocolos en los cuales varían las dosis y cantidad de aplicaciones. Las dosis más altas pueden producir una pérdida permanente de la función vestibular. Es frecuente que luego del procedimiento los pacientes presenten vértigo por una semana y luego mareos e inestabilidad por varias semanas, debido a la pérdida de la función del oído dañado. Estos

síntomas disminuyen por compensación vestibular y con ejercicios de rehabilitación vestibular (capítulo x).

La inyección de gentamicina tiene efectos irreversibles y está contraindicada en personas con enfermedad de Menière bilateral ya que generaría una pérdida severa y permanente del equilibrio.

En un estudio que revisó los resultados post operatorios, el 71% de los pacientes no presentaron más episodios de vértigo mientras que el 87% tuvo una mejoría significativa. Como efecto adverso el 17% perdió algún grado de audición¹⁸.

Corticoides Intratimpánicos

Los corticoides tienen efectos antiinflamatorios, inmunosupresores y pueden alterar el flujo de iones y fluidos a través de las membranas del oído interno. Si bien parecen ser menos efectivos que la gentamicina tienen la ventaja de no ser destructivos para el laberinto. Debido a que no producen pérdida auditiva o desequilibrio, pueden ser utilizados en pacientes con enfermedad de Meniere bilateral. Distintos estudios muestran una mejoría en alrededor del 70% de los paciente tratados, sobre todo cuando se realizan varias series de inyecciones según la demanda¹⁷.

Cirugía del saco endolinfático

La descompresión del saco endolinfático es un procedimiento intra-craneal que puede normalizar la presión del oído interno a través de la colocación de un drenaje en el saco endolinfático. El promedio de éxito de esta modalidad quirúrgica es de alrededor del 80%. Debido a que no genera daño permanente en el vestíbulo es considerado un procedimiento conservador¹⁹. Puede tener complicaciones como pérdida de líquido cefalorraquídeo, pérdida auditiva, lesión del laberinto, parálisis facial y hemorragia²⁰.

Ablación quirúrgica del nervio vestibular o el laberinto

Existen otros procedimientos quirúrgicos que actualmente sólo se recomiendan a aquellos pacientes que no responden a la ablación química. La sección del nervio vestibular genera una pérdida permanente de la función de equilibrio en el oído operado y requiere cirugía intra-craneal. Si bien resuelve las crisis de vértigo, anula en forma completa el laberinto tratado. La laberintectomía consiste en la extirpación completa del laberinto sacrificando tanto la audición como la función vestibular del oído. Ambas cirugías pueden tener complicaciones similares a la descompresión del saco endolinfático^{20,21}. Luego de cualquier

procedimiento quirúrgico los pacientes requieren de un tratamiento de rehabilitación vestibular durante 3 a 6 semanas.

PUNTOS CLAVE DEL CAPÍTULO

La enfermedad de Menière se caracteriza por episodios a repetición de vértigo, pérdida auditiva, sensación de oído pleno y acufenos.

Es producida por el aumento de la presión endolinfático.

Inicialmente los pacientes pueden tener solamente síntomas auditivos o vestibulares.

A medida que la enfermedad evoluciona suele producir una pérdida permanente de la audición.

Como tratamiento preventivo se recomiendan cambios de conducta, dieta y medicación.

Algunos pacientes no mejoran con tratamiento conservador y pueden requerir un procedimiento quirúrgico.

La inyección intratimpánica con corticoides o gentamicina son los procedimientos quirúrgicos más recomendados siendo la segunda más efectiva pero con mayor riesgo de generar daño auditivo.

REFERENCIAS

- 1) Beasley NJP, Jones NS. Menieres Disease: evolution of a definition. The Journal of Laryngology and Otology. December 1996. Vol 110. 1107-1113
- 2) Bronstein A. Oxford Textbook of Vertigo and Imbalance. Oxford Textbooks in Clinical Neurology. 2013. 241-248
- 3) Lopez-Escamez JA, et al. Criterios diagnósticos de enfermedad de Menière. Documento de consenso de la Bárány Society, la Japan Society for Equilibrium Research, la European Academy of Otolology and Neurotology (EAONO), Acta Otorrinolaringol Esp. 2015.
- 4) Harris JP, Alexander TH (2010). Current-day prevalence of Menière's syndrome. Audiol Neurootol, 15(5), 318–22.
- 5) Baloh RW, Honrubia V, Gerber KA. Baloh and Honrubia's Clinical Neurophysiology of the Vestibular System, Fourth Edition (Contemporary Neurology Series) 4th Edition 2011 Oxford University Press
- 6) Adrion, C., Fischer, C. S., Wagner, J., Gurkov, R., Mansmann, U., Strupp, M. Efficacy and safety of betahistine treatment in patients with Menière's disease: primary results of a long term, multicentre, double blind, randomised, placebo controlled, dose defining trial (BEMED trial). (2016). BMJ.

- 7) Thomas K, Harrison MS (1971). Long-term follow up of 610 cases of Menière's disease. *Proc R Soc Med*, 64(8), 853–7.
- 8) Odkvist LM, Bergenius J. Drop attacks in Menière's disease. *Acta Otolaryngol* 1988; 455:82-5.
- 9) Semaan M and Megerian C A. Contemporary perspectives on the pathophysiology of Menière's disease: implications for treatment. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2010, 18:392–398
- 10) Gibson WP. Hypothetical mechanism for vertigo in Menière's disease. *Otolaryngol Clin North Am*. 2010 Oct;43(5):1019-27.
- 11) Rauch S.D. Clinical Hints and Precipitating Factors in Patients Suffering from Menière's Disease. *Otolaryngol Clin N Am* 43 2010 1011–1017
- 12) Harcourt J, Barraclough K, Bronstein A. Menière's disease, *BMJ* 2014; 349:g6544
- 13) Vlastarakos P. V., Maragoudakis P., Candiloros D., and Nikolopoulos T. P.. Menière's disease: Still a mystery disease with difficult differential diagnosis. *Ann Indian Acad Neurol*. 2011 Jan-Mar; 14(1):12–18.
- 14) S. Zhang, Y. Leng, B. Liu, H. Shi, M. Lu, and W. Kong. Diagnostic Value of Vestibular Evoked Myogenic Potentials in Endolymphatic Hydrops: A Meta-Analysis. *Sci Rep*. 2015; 5: 14951.
- 15) Saljoughian M. Menière's Disease: Treatment Strategies. *US Pharm*. 2015; 40(3)50-52.
- 16) Thirlwall AS, Kundu S. Diuretics for Ménière's disease or syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006
- 17) Patel M. Intratympanic corticosteroids in Ménière's disease: A mini-review *Journal of Otology* Volume 12, Issue 3, September 2017, 117-124
- 18) Pullens B, van Benthem PP. Intratympanic gentamicin for Ménière's disease or syndrome. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011 Mar 16
- (19) García ML. , Llata Segura, C, Cisneros JC et al. *Int Arch Otorhinolaryngol*. Endolymphatic Sac Surgery for Ménière's Disease – Current Opinion and Literature 2017 Apr; 21(2): 179–183.
- 20) Wetmore S. Endolymphatic Sac Surgery for Menieres Disease. *Otorhinolaryngology Clinics: An International Journal*, 2014. No 4. 15-18.
- 21) Kitahara, T. (). Evidence of surgical treatments for intractable Meniere's disease. *Auris Nasus Larynx*, 2018. 45(3), 393–398.