

Enfermedad de menière: Concepto y criterios diagnósticos

Meniere's disease: concept and diagnostic's view

Doença de menière: Conceito e critérios diagnósticos

Dra. Patricia Sommerfleck (1)

Resumen

La Enfermedad de Menière (EM) constituye, sin duda el proceso vertiginoso periférico más conocido y mejor estudiado; aunque no el más frecuente. Se considera un síndrome idiopático de hidrops endolinfático definido clínicamente por episodios espontáneos de vértigo recurrente, hipoacusia, plenitud ótica y acúfenos. Aparece más frecuentemente en mujeres, entre la tercera y la cuarta década de vida.

El objetivo de este trabajo es repasar las características de los principales síntomas y exponer los criterios de diagnóstico y evaluación consensuados internacionalmente en esta patología para poder comparar estadios, evolución o tratamientos.

Palabras clave: Enfermedad de Menière, Vértigo, Hipoacusia.

Summary:

Meniere's disease (MD) is doubtlessly the best-known and most extensively studied, though not most frequent, peripheral vertigo-related disorder. MD, also known as idiopathic endolymphatic hydrops, is clinically characterized by recurrent spontaneous episodes of vertigo, hearing loss, a sense of pressure or fullness deep inside the ear, and tinnitus. MD most commonly occurs in the third and fourth decade of life.

The aim of this study was to review the features of the main symptoms and to describe the international consensus on diagnostic and management criteria of this pathology for the comparison of the different stages and treatment options.

Key words: Meniere's disease, vertigo, hearing loss.

Resumo:

A Doença de Menière (EM) constitui, sem dúvida, o processo vertiginoso periférico mais conhecido e mais estudado, ainda que não seja o mais frequente. É considerada uma síndrome idiopática de hidrops

endolinfático definido clínicamente por episódios espontáneos de vertigem recorrente, hipoacusia, plenitude ótica e acúfenos. Aparece más frecuentemente em mulheres, entre a terceira e a quarta década de vida.

O objetivo deste trabalho é recapitular as características dos principais sintomas e expor os critérios de diagnóstico e avaliação acordados internacionalmente nesta patologia para poder comparar estágios, evolução ou tratamentos.

Palavras-chaves: doença de Menière, vertigem, hipoacusia

Introducción

La Enfermedad de Menière (EM) constituye, sin duda el proceso vertiginoso periférico más conocido y mejor estudiado; aunque no el más frecuente. Esta patología fue descrita por primera vez por el médico francés Prosper Menière en el año 1861.

Es una patología que aparece más frecuentemente en mujeres, entre la tercera y la cuarta década de vida (1), siendo poco frecuente en niños y adolescentes(2). La prevalencia de esta enfermedad varía en distintos estudios y en diferentes partes del mundo, pudiendo adjudicarse a factores geográficos. Así, Finlandia presenta una prevalencia de 43.2/100.00 habitantes(3); España 75/100.000 habitantes(4) y Japón 38/100.000 habitantes(5), sólo por nombrar algunos resultados.

Definición

El Committee on Hearing and Equilibrium de la Academia Americana de Otorrinolaringología Head and Neck Surgery (AAO-HNS)(6) considera la EM como un síndrome idiopático de hidrops endolinfático definido clínicamente por episodios espontáneos de vértigo recurrente, hipoacusia, plenitud ótica y acúfenos. Esta sintomatología debe cumplir los siguientes requisitos⁽⁷⁾:

- Haber sufrido como mínimo 2 episodios típicos de vértigo de al menos 20 minutos de duración, con desequilibrio y cortejo neurovegetativo frecuente.

(1) Médica de Planta del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

Durante la crisis se presenta un nistagmo horizontal u horizonte-rotatorio. Durante la crisis se presenta un nistagmo horizontal u horizonte-rotatorio.

- Presentar hipoacusia de tipo perceptivo, constatada audiométricamente al menos en una ocasión. Puede fluctuar, pero este fenómeno no es esencial para el diagnóstico.
- Acúfenos, plenitud ótica o ambos a la vez en el oído afectado.

Tradicionalmente se considera Síndrome de Menière cuando coinciden la hipoacusia, los acúfenos y los vértigos con las características descritas y son debidos a una etiología conocida (lúes, post-traumático, enfermedad de Cogan, etc.). Sólo cuando la etiología sea desconocida (idiopático) podremos diagnosticarlo como Enfermedad de Menière.(8)

Sintomatología

VÉRTIGO

El vértigo domina el cuadro clínico en la fase aguda de la EM y es el que generalmente motiva la consulta del paciente. Se trata de una auténtica sensación rotatoria, sin posturas ni movimientos desencadenantes, acompañada de síntomas vegetativos. La duración de los ataques puede oscilar entre 20 minutos y varias horas. La frecuencia de los ataques disminuye cuando progresa la enfermedad.

HIPOACUSIA

Se trata de una hipoacusia neurosensorial, en ocasiones con un reclutamiento intenso. Ésta puede aparecer simultáneamente con el vértigo o precederla en años. La hipoacusia de los tonos graves en las fases iniciales de la EM es muy propensa a la recuperación, de modo que la audición se recupera tras la crisis. Esta fluctuación puede mantenerse durante cierto tiempo hasta que inexorablemente, se instaura un deterioro progresivo de la audición. Los casos de larga evolución acaban con una hipoacusia severa y escasas o nulas fluctuaciones.

ACÚFENOS

Pueden aparecer en las crisis o estar presentes durante meses o años antes de la misma, al igual que la hipoacusia. Lo habitual es que exista un ruido de tonalidad más o menos grave y continuo al que se superpone otro de tonalidad aguda en las crisis. Éste puede convertirse en el síntoma más molesto y principal de la enfermedad.

PLENITUD ÓTICA

Casi todos los pacientes se quejan de sensación de plenitud y presión en el oído afectado. Esta sensación puede ser constante y su intensidad puede aumentar como aura que precede al ataque de vértigo.

Diagnóstico

Resulta importante para la comunidad médica utilizar los mismos conceptos y valorar las mismas escalas en el estudio de las diferentes patologías. La existencia de una nomenclatura consensuada, basada en datos clínicos y estudios complementarios estandarizados, permite una buena comparación de resultados y evaluación de distintos tratamientos.(9)

CRITERIOS CLINICOS

Los criterios diagnósticos recomendados para la EM han ido modificándose en distintas etapas; así, en 1972 la AAO-HNS subdividió la enfermedad en: EM vestibular o hidrops vestibular para denominar una situación de episodios vertiginosos característicos de EM que cursan sin pérdida auditiva y EM coclear para denominar un cuadro de hipoacusia y acúfenos similar a la EM, pero en el que no se producen crisis de vértigo. Posteriormente, en 1985, la misma Academia suprime esta subdivisión.

En la actualidad se siguen las recomendaciones de la AAO-HNS, publicadas en 1995(6) y resumidas en la tabla 1. La guía está basada en la historia clínica del paciente, si bien es necesario la realización de varias pruebas con el fin de excluir otras posibles etiologías y poder afirmar el carácter idiopático de la enfermedad.

Tabla 1. Diagnóstico de la enfermedad de Menière según AAO-HNS (1995)

EM segura

- EM definitiva, confirmada histopatológicamente
- EM definitiva
- Dos o más episodios de vértigo de al menos 20 minutos de duración
- Hipoacusia comprobada audiométricamente al menos en una ocasión

- Acúfeno o sensación de plenitud en el oído

- Otras causas excluidas

EM probable

- Un episodio cierto de vértigo
- Hipoacusia comprobada audiométricamente al menos en una ocasión

- Acúfeno o sensación de plenitud en el oído

- Otras causas excluidas

EM posible

- Episodio cierto de vértigo sin hipoacusia documentada

- Hipoacusia, fluctuante o fija, con desequilibrio pero sin episodios característicos de vértigo

- Otras causas excluidas

* Se exigen los mismos criterios en cada uno de los dos oídos para que un caso sea considerado bilateral.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS más representativos.

AUDIOMETRÍA TONAL

Varía según la fase en la que se encuentra la enfermedad. Así en las fases iniciales, durante el período agudo, es posible detectar una hipoacusia neurosensorial de predominio en frecuencias graves, mientras que tras la crisis, se demuestra la restitución a los niveles previos o a la normalidad. A medida que la enfermedad progresa, se encuentra una curva propia de una hipoacusia neurosensorial estable.⁽¹⁰⁾

La fluctuación auditiva puede confirmarse en un 60% de los casos con el test del glicerol. Los criterios estándar establecen una mejoría de 10-15 db para las frecuencias entre 250 y 4000 Hz y/o una mejoría del 10-12% en la discriminación evaluada por logaudiometría en aquellos pacientes que presentan hidrops endolinfático. El efecto del glicerol varía entre 30 minutos y 3 horas.⁽¹¹⁾

Dado que la pérdida auditiva es la variable más objetivable y en general bien relacionada con la evolución de la enfermedad, el comité decidió graduar la enfermedad, atendiendo únicamente al grado de pérdida auditiva. Por lo tanto, el grado de gravedad de la EM se valora a través del grado de hipoacusia, que se calcula como la media de los umbrales obtenidos en las frecuencias: 0.5; 1; 2 y 3 kHz. en la peor audiometría realizada por el paciente. (Tabla 2)

Tabla 2: Estadío de la EM según el grado de hipoacusia

Umbral tonal medio audiométrico (PTA)	Estadio
<25	1
26-40	2
41-70	3
>70	4

Umbral tonal medio (PTA) en dB obtenido en las frecuencias 0,5, 1, 2 y 3 kHz. La audiometría de la que se obtiene el umbral tonal medio será la peor de las realizadas en los seis meses previos al inicio de cualquier tratamiento que se quiera valorar. Se considera una modificación significativa de la audición cuando el PTA mejora en 10 o más dB, o el porcentaje de discriminación mejora un 10-12%.

ELECTROCOCLEOGRAFÍA

Es el registro de los eventos eléctricos que ocurren en la cóclea en los primeros cinco segundos tras la aplicación de un estímulo. Se puede realizar mediante 2 técnicas posibles:

-Transtimpánica: se usa una pequeña aguja que atraviesa la membrana timpánica tomando como

punto de reparo el promontorio.

-Extratimpánica: se coloca el electrodo en el CAE, lo más cercano posible a la membrana timpánica.

Estudia la relación entre el potencial de sumación y el potencial de acción del VIII par. Una relación elevada del PS/PA de más del 35-40% es considerada indicativa de presunto hidrops endolinfático. Debemos aclarar que este método no es específico y que una EcoG negativa no invalida el diagnóstico. Hay aproximadamente un 25% de falsos negativos.

VIDEONISTAGMOGRAFIA

Es importante la exploración del nistagmo espontáneo y debe ser diferenciado si se estudia en la fase aguda (suele batir hacia el lado afectado) o en un período intercrisis (suele batir hacia el lado sano).

Pruebas calóricas: se realiza para conocer el grado de funcionalidad del oído afectado y asegurar la respuesta en el oído supuestamente sano.

La mayoría de los pacientes con EM tienen alguna alteración en esta prueba, dada generalmente por una hipofunción en el oído afectado.⁽¹⁰⁾

Conclusiones:

En medicina es importante utilizar términos perfectamente definidos cuando presentamos trabajos o estudios que valoran la evolución de un proceso y la eficacia de un tratamiento. Esta necesidad se ve reflejada en poder comparar resultados de diferentes autores o centros de atención, puesto que si no utilizamos los mismos conceptos no puede tener valor la comparación de resultados. La clasificación mayormente aceptada es la propuesta por la AAO en 1995, por lo que consideramos que es la metodología que deberíamos adoptar.

Bibliografía

- (1) Pereira N, Espinoza C, Concha R, Walker K. *Enfermedad de Menière: caso clínico y revisión de la literatura. Rev Hosp Clin Univ Chile* 2008; 19:166-75.
- (2) Saenz M. *Enfermedad de Menière. Rev Otorrinolaringol cir cab-cuello* 2002; 62:289-298.
- (3) Kotimaki J, Sorri M, Aantaa E, Nuutinen J. *Prevalence of Menière disease in Finland. Laryngoscope* 1999; 109:748-753.
- (4) Morales Angulo C, Gómez Castellanos R, García Mantilla J, Bezos Capeiastegui JT, Carrera F. *Epidemiología de la Enfermedad de Menière en Cantabria. Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54:601-5.
- (5) Shojaku H, Watanabe Y, Fujisaka M, Tsubota M, Kobayashi K, Yasumura S et al. *Epidemiologic characteristics of definitive Menière disease in Japan. A long-Term survey of Toyama and Niigata prefectures ORL J Othorinolaryngol Relat Spec* 2005;67:305-9.
- (6) *Committee on Hearing and Equilibrium. Menière's disease, criteria for diagnosis and evaluation of therapy for reporting. AAO-HNS Bull* 1985;5:6-7
- (7) Pérez Garriguez H, López Escámez JA, Morales Angulo C, Pérez Fernández N. *Enfermedad de Menière: desde las ciencias básicas hacia la medicina clínica. Ponencia Oficial del LX*

Congreso Nacional de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cervicofacial 2009.

(8) Pérez Fernández N, Pérez Garrigues F, Antolí C, García Ibañez E. Enfermedad de Menière: criterios diagnósticos, criterios para establecer estadios y normas para la evaluación de tratamientos. Revisión bibliográfica y actualización. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002;53: 621-626

(9) Soto Varela A, Arán González I, López Escámez JA, Morera Pérez C, Oliva Domínguez M, et al. Clasificación de los vértigos

periféricos de la Comisión de Otoneurología de la Sociedad Española de Otorrinolaringología: concordancia diagnóstica y actualización (versión 2, año 2011) *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012; 63(2) :125-131.

(10) Ramírez Camacho R. Trastornos del equilibrio. Un abordaje multidisciplinario. Primera edición. España. Ed. McGraw-Hill/Interamericana. 2003.

(11) Carmona S. Asprella Libonati G. Neuro-otología Tercera edición. Buenos Aires. Ed Akadia. 2013.