

Es una enfermedad, de causa desconocida, que afecta al oído interno, caracterizada principalmente por vértigo, que suele manifestarse acompañada de acúfenos o tinnitus, hipoacusia y náuseas, siendo el acúfeno o tinnitus y la hipoacusia previos al vértigo.

Las crisis vertiginosas aparecen casi siempre en episodios repentinos que pueden durar incluso horas; sin embargo, el acúfeno y la sensación de mareo pueden permanecer días en quienes padecen esta enfermedad. En ocasiones, debido a la similitud de síntomas, periodos y crisis de ansiedad son diagnosticados, por error, como Síndrome de Ménière.

Fue descrito por primera vez por el médico francés Prosper Ménière en 1861, la primera vez que se señala una lesión en el oído interno como la causa de una crisis vertiginosa, es decir, de clara etiología laberíntica y que se manifiesta con la triada característica: crisis rotatoria, hipoacusia y acúfenos.

La causa, es desconocida, pero parece estar involucrado el sistema endolinfático del oído interno, que es responsable del sentido del equilibrio.

Consiste en una dilatación del canal endolinfático coclear por un aumento del volumen de la endolinfa.

Estos síntomas también pueden ser causados por una infección en el oído, un trauma cerebral o infecciones persistentes del tracto superior respiratorio. El abuso de aspirina, que puede producir ototoxicidad, parece estar también involucrado en la aparición de la enfermedad, especialmente en niños.

Los síntomas pueden incrementarse por el abuso de cafeína o incluso sal.

Diagnóstico

Es una enfermedad poco conocida y que suele fallar en su diagnóstico, lo que retrasa la aplicación de un tratamiento. En general, se diagnostica por exclusión de otras causas de vértigo. Se requiere examen neurológico completo, una audiometría, una resonancia para excluir causas de tipo tumoral, como neurinoma del acústico.

En el diagnóstico diferencial, es importante también la interconsulta con el odontólogo (dedicado especialmente a patologías de la articulación temporomandibular) ya que algunas veces la pérdida de la dimensión vertical del tercio inferior de la cara en los desdentados totales o parciales puede producir alguna alteración en la posición del cóndilo mandibular y de esta forma producir una compresión del nervio que atraviesa dicha articulación produciendo la patología.

Tratamiento

El tratamiento es variado, principalmente orientado a bajar la presión del oído interno. Principalmente se intenta controlar la ingesta de sal para minimizar la retención generalizada de líquidos.

Si hay infecciones respiratorias, alergias o sinusitis, se intentará aliviar los síntomas con antihistamínicos, anticolinérgicos, esteroides o incluso diuréticos. Para los síntomas directos y como alivio inmediato, se podrán usar antieméticos y benzodiazepinas. En casos resistentes, puede servir la aplicación intratimpánica de gentamicina.

En casos extremadamente graves, se ha utilizado con desigual suerte la cirugía de los canales semicirculares, el [nervio vestibular](#) o la laberintectomía.

Estos métodos radicales están reservados a casos refractarios e incapacitantes, cuando existe función auditiva.

Antes de plantearse una indicación quirúrgica en la EM es aconsejable haber mantenido el tratamiento médico durante seis meses o un año. Si pasado este tiempo persisten los síntomas, se puede dar por fracasado el tratamiento médico y se plantea el quirúrgico. Al plantear esta indicación no solo se ha de tener en cuenta el tiempo transcurrido con tratamiento médico sin poder controlar la enfermedad, sino que además han de ser valorados otros muchos factores como: la situación de inestabilidad, la violencia de las crisis, determinada por su frecuencia, intensidad y duración, edad fisiológica del paciente, enfermedad uni o bilateral, estado de la audición de ambos oídos, frecuencia e intensidad de las crisis y situación sociolaboral y psíquica del paciente. Así, un paciente con una situación de incapacidad y una modificación total en el régimen de vida, tanto profesional como social, hace que esta indicación se plantee antes que en otros casos más llevaderos. Por tanto la decisión de un tratamiento quirúrgico en la EM es muy individual. La decisión es especialmente difícil en los casos bilaterales. Además se ha de tener siempre en cuenta la eventualidad de un posible desarrollo de enfermedad bilateral. Antes de la cirugía se ha de valorar la posible indicación de tratamiento mediante instilación intratimpánica de aminoglucósidos. Otra situación de indicación quirúrgica es cuando las técnicas de instilación intratimpánica han fracasado.

Los criterios de indicación quirúrgica no son claros ni absolutos y se ha de tener tendencia a que sean las intervenciones con mínimo riesgo las de primera indicación. Para muchos autores sólo un 15-20% de casos de EM serán tributarios de cirugía, porcentaje que para otros se reduce tan sólo al 1-5%. La difusión de las técnicas de instilación intratimpánica con aminoglucósidos han reducido mucho las indicaciones quirúrgicas.

La indicación quirúrgica es propuesta por el cirujano, ahora bien ante una cirugía de esta envergadura es importante que la decisión sea tomada por el paciente cuando ya no es capaz de convivir con las crisis y previamente informado de los riesgos y posibles consecuencias de la misma, teniendo además en cuenta que se está tratando una enfermedad que no conlleva por sí misma un riesgo vital.

Las técnicas quirúrgicas diseñadas para el tratamiento de la EM pueden clasificarse en dos grupos: procedimientos conservadores que mantienen la audición, la función vestibular o ambos, y procedimientos destructivos que eliminan la audición residual, el equilibrio, o ambos.

1.- Cirugía por descompresión del saco endolinfático.

Agrupación de técnicas quirúrgicas que tratan de reducir el hidrops mediante la descompresión del SE y conservando la audición. Se basan en descomprimir el sistema endolinfático, favoreciendo el drenaje de endolinfa, lo que se supone que debe mejorar o al menos estabilizar los síntomas y la propia enfermedad, sin embargo no siempre se obtiene este resultado. Es el tipo más destacado de procedimiento quirúrgico conservador para la EM ya que no destruye nada ni desafereencia ningún nervio. Existen numerosas variantes de esta cirugía, siendo la mayoría técnicas no destructivas con conservación de la función laberíntica y coclear.

Entre estas variantes están la técnica endoscópica de Bordure, el shunt valvular de drenaje al espacio subaractnoideo o derivación endolinfática subaractnoidea (Hause 1962) y la derivación a la mastoidea (Shea, Paparella 1976). Arenburg drena el saco al espacio subaractnoideo mediante una válvula. Brackmann en 1978 realiza doble shunt a espacio subaractnoideo y a mastoidea. Shambaugh en 1962 hace una simple descompresión de la dura que rodea el SE. Todas estas variantes actúan sobre el SE favoreciendo su función y su drenaje. Por lo que respecta al saco también se han realizado técnicas destructivas de resección, con el fin de que al eliminarlo se erradique la lesión inflamatoria del mismo causante de la enfermedad.

La técnica de descompresión fue descrita por primera vez por Portmann y viene utilizándose desde hace más de 75 años. Durante la década de los 90 ha sido muy desprestigiada, destacando al respecto el "Danish sham study", que no encontró diferencias de resultados entre esta cirugía y una mastoidectomía simple placebo; se describen resultados de 70% de mejoría para ambos métodos. En los últimos años, dado que los conceptos fisiopatológicos más recientes sobre la enfermedad confieren cada vez más importancia al SE, se sigue practicando esta cirugía.

El fallo de estas técnicas a medio y largo plazo se ha achacado a una fibrosis perisacular que anularía la comunicación quirúrgica. Con el fin de corregir esta situación se han desarrollado técnicas de instilación intraoperatoria de sustancias antimitóticas como mitomicina o de antiinflamatorios como corticoides, pero los resultados en el control del vértigo y la audición no han variado.

A pesar de que los resultados son peores que con la sección del nervio vestibular, pero dado que su morbilidad es muy baja, sigue siendo considerada para algunos autores el principal procedimiento quirúrgico disponible para el tratamiento de la EM con conservación de la audición.

Todos los autores que la practican coinciden en que para conseguir éxito con esta técnica, se ha de realizar precozmente antes de que las lesiones inducidas por la enfermedad estén demasiado evolucionadas y que la sordera sea demasiado importante. Cada vez más se indica esta técnica para la EM bilateral o cuando ya ha sido intervenido de un oído, si bien hoy en día todavía algunos autores consideran esta técnica como la preferida para todos los casos de indicación quirúrgica.

Indicaciones:

- EM con vértigo incapacitante y audición normal o susceptible de ser mejorada y que no responde a tratamiento médico. Audición tonal mejor de 70 dB y una discriminación superior al 50%.
- EM con indicación quirúrgica y cuyo estado general desaconseja otra técnica quirúrgica como laberintectomía o neurectomía.
- EM bilateral en la que el segundo oído afectado comienza a presentar vértigo incontrolable con tratamiento convencional y ha sido intervenido previamente el otro oído con neurectomía o laberintectomía.

Contraindicaciones:

1. Sordera fluctuante.
1. Pacientes mayores de 60 años.
1. Sordera bilateral o sordera contralateral.

Diversos informes admiten como un 60% de resultados positivos en el control completo del vértigo. Las publicaciones con mejores resultados comunican una desaparición de las crisis de vértigo del 75% de los casos. Mejora de la audición que puede llegar a 15 dB en el 23% de los casos. No se comunican complicaciones como cofosis, PF, o fístulas de LCR.

La variante quirúrgica de válvula de descompresión con derivación del flujo endolinfático mediante un shunt al espacio subaracnoideo o a la mastoides no pasa de tener una base fisiopatológica hipotética, que en la práctica no se cumple. A las alteraciones histopatológicas presentes en el SE, se añade más fibrosis reaccional con obstrucción del supuesto drenaje. Se han comunicado resultados de un 64% de casos favorables con reducción de la sintomatología vertiginosa, teniendo un riesgo mínimo de pérdida de la audición. Pero la realidad es que hay un 2-4% de cofosis y pérdidas auditivas en el 35% de los

casos. Se indica en casos no evolucionados. Hoy no se practica y sus resultados tampoco fueron superiores al placebo.

Igualmente se han practica este tipo de shunt de drenaje a la mastoides.

2º.- Shunt endolinfático coclear.

Esta técnica realiza una fistulización quirúrgica a nivel coclear. Se la denomina derivación ótico-periótica o cocleosaculostomía. Esta operación puede incluso realizarse con anestesia local siendo el abordaje a través de CAE y ventana oval. Hoy esta técnica no se practica pues presentaba hasta un 20% de hipoacusia graves.

El shunt endolinfático-coclear se sigue practicando en el House Institute de Los Angeles con una resultados de un 72% en el control del vértigo y de un 45% de casos con empeoramiento de la audición.

3.- Laberintectomía.

Es una técnica quirúrgica destructiva que eliminan la función vestibular anormal del lado enfermo mediante la destrucción de los receptores laberínticos. Conlleva la pérdida total y definitiva de la audición lo que supone un alto precio que limita sus indicaciones. Es una de las técnicas más seguras para el control del vértigo y con menor grado de complicaciones perioperatorias.

Se indican en la EM unilateral cuando el cuadro es incapacitante y con una audición socialmente muy mala, o rayando la cofosis y oído contralateral normoyente. No existen estudios comparativos entre las diferentes técnicas de laberintectomía.

Esta contraindicada en los casos de oído único o enfermedad bilateral.

Existen tres técnicas: laberintectomía quirúrgica transcanal, laberintectomía quirúrgica transmastoidea, laberintectomía transpromontorial. La técnica quirúrgica se expone en el capítulo 20.3ª.04.

Un riesgo añadido a estas técnicas destructivas es que el paciente desarrolle una compensación vestibular incompleta postoperatoria, lo que ocurre en un 20-30% de los casos. Esto es necesario tenerlo en cuenta al realizar la indicación quirúrgica y en caso de indicarla, se ha de planificar como se va a realizar la rehabilitación vestibular postquirúrgica.

4.- Neurectomía del nervio vestibular.

Es una técnica destructiva que consiste en la sección selectiva del nervio vestibular con conservación de la audición, obteniendo los mejores resultados para la EM invalidante. Elimina la función vestibular anormal al producir una desaferentación del laberinto con el SNC. Como consecuencia el lado operado queda arrefléxico, lo que se traduce por un cuadro de desequilibrio inmediato por descompensación, que luego el paciente podrá compensar con la ayuda de una reeducación vestibular. Ahora bien, la intervención no cura la enfermedad que sigue su curso invariable en el tiempo.

Se considera indicada:

1. EM unilateral cuando el cuadro es incapacitante y con una audición socialmente útil.
1. Como repesca de otros fracasos quirúrgicos.

Sus resultados son superiormente positivos frente a cualquier otra técnica conservadora o quirúrgica. Se consigue la desaparición del vértigo en el 85-95% de los casos. La audición es conservada en el 90% de los casos en el postoperatorio inmediato, aunque por la evolución natural de la enfermedad se observa un progresivo y fluctuante deterioro de la misma. Los acúfenos persisten en el 50% de los casos. Se ha descrito que hasta un 20% de los casos presenta mejoría auditiva postoperatoria, que se atribuye a la sección de las fibras vestíbulo-faciales. En un 20-25% persiste una inestabilidad leve a largo plazo por una deficiente compensación vestibular.

A pesar de los excelentes resultados esta cirugía no está exenta de morbilidad y aunque con una incidencia relativamente baja, el NF y el coclear corren riesgo al seccionar los vestibulares. Puede producirse hipoacusia neurosensorial inmediata.

La sección del nervio vestibular en la EM puede realizarse por cuatro vías: transtemporal, retrolaberíntica, retrosigmoidea y translaberíntica. La elección de una de estas vías es una determinación que obedece fundamentalmente a la valoración personal del cirujano.

Hoy la vía más recurrida es la retrosigmoidea. La vía translaberíntica es también utilizada pero puede presentar complicaciones como 1% de PF y fístulas de LCR. El riesgo de lesión del NF por vía de fosa media es del 3-7%. Con la vía retrosigmoidea se ha descrito la aparición de cefalalgias incoercibles. El nervio vestibular ha de ser seccionado a nivel del ángulo pontocerebeloso después de haber sido separado del contingente coclear situado más bajo y del NF muy protegido por dentro.

Se ha comenzado a realizar por vía endoscópica para limitar la vía de abordaje a una simple craneotomía.

Evolución y pronóstico

A menudo, los síntomas desaparecen espontáneamente al cabo de unos años sin que vuelvan a repetirse, independientemente de si ha habido tratamiento médico o no, persistiendo de por vida una hipoacusia en el oído afectado.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=enfermedad_de_meniere

Last update: **2025/03/10 15:08**

