

PROYECTO FIN DE MASTER

**Historia Natural de la Enfermedad de Menière
Estudio descriptivo de la Enfermedad de Menière en el área
III de Zaragoza**

Laura Gracia Simón

Departamento de Cirugía
Facultad de Medicina
Universidad de Zaragoza

INDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	4
1.1 ASPECTOS ANATÓMICOS Y FISIOLÓGICOS DEL OÍDO INTERNO...	4
1.2 ASPECTOS HISTÓRICOS DE LA ENFERMEDAD DE MENIERE.....	9
1.3 DEFINICIÓN DE ENFERMEDAD DE MENIERE.....	10
1.4 EPIDEMIOLOGÍA.....	11
1.5 ETIOLOGÍA.....	11
1.6 FISIOPATOLOGÍA.....	14
1.7 ANATOMÍA PATOLÓGICA.....	17
1.8 EVOLUCIÓN NATURAL DE LA ENFERMEDAD DE MENIERE.....	18
1.9 DIAGNÓSTICO.....	23
1.10 TRATAMIENTO.....	29
2. CONTROVERSIAS Y PROPUESTAS EN LA ENFERMEDAD DE MENIERE....	30
3. OBJETIVOS.....	31
4. MATERIAL Y MÉTODOS.....	32
4.1 Material	
4.1.1.Muestra estudiada.....	32
4.1.2.Criterios de inclusión. (Criterios de exclusión).....	32
4.2 Métodos	
4.2.1 Tipo de estudio.....	32
5. RESULTADOS.....	33
5.1 Factores personales.....	33
5.2 Concurrencia con otras patologías.....	34
5.3 Lateralidad.....	35
5.4 Cronograma de la sintomatología.....	36
5.5 Descripción del curso natural de la EM.....	36
5.5.1 Síntoma de inicio.....	36
Aparición del primer síntoma.....	37
5.5.2 Presencia de aura.....	38
5.5.3 Crisis de tumarkin.....	38
5.5.4 Comportamiento del vértigo: frecuencia y duración de las crisis.....	39
5.6 Tratamiento médico y quirúrgico.....	45
5.6.1 Impacto de la laberintectomía química en la evolución natural de la enfermedad.....	47
5.6.2 Gentamicina vs Dexametasona.....	48
5.7 Evolución natural de la audición, en el oído afectado, en pacientes afectados de Enfermedad de Meniere unilateralmente.....	49

5.7.1 Estadios auditivos.....	49
5.7.2 Tipos de curvas audiométricas.....	51
5.7.3 Relación entre estadio auditivo al inicio y evolución posterior del vértigo.....	52
6. DISCUSIÓN.....	53
6.1. EDAD.....	53
6.2 SEXO.....	53
6.3 LATERALIDAD.....	53
6.4 CONCURRENCIA CON OTRAS PATOLOGÍAS.....	53
-Migraña.....	53
-Ansiedad.....	54
-Enfermedades Autoinmunes.....	54
6.5 CRONOGRAMA ASISTENCIAL.....	55
6.6 CRISIS DE TUMARKIN EN LA EM.....	55
6.7 COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD EL AÑO ANTERIOR A LA PRIMERA VISITA.....	56
6.8 CASOS BILATERALES.....	56
6.9 CRONOGRAMA DE LA SINTOMATOLOGÍA.....	56
6.10 EVOLUCIÓN DEL VÉRTIGO.....	57
6.11 AUDICIÓN.....	57
6.12 TRATAMIENTO MÉDICO Y QUIRÚRGICO.....	58
6.13 LIMITACIONES DE NUESTRO ESTUDIO.....	59
7. CONCLUSIONES.....	60
8. BIBLIOGRAFÍA.....	61

INTRODUCCIÓN

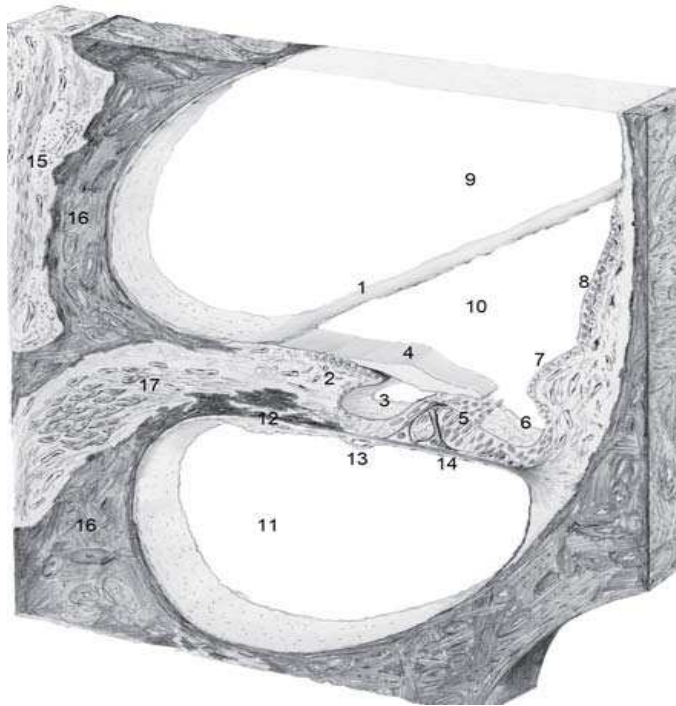
1.1 Aspectos anatómicos y fisiológicos del oído interno

Aspectos anatómicos

Los receptores sensoriales del oído se disponen en zonas específicas de unas formaciones membranosas (laberinto membranoso), y éstas a su vez están alojadas en cavidades y canales labrados en la porción petrosa del hueso temporal (laberinto óseo). Estos receptores recogen dos tipos de información: auditiva y del equilibrio. De la primera se encarga el órgano de Corti, y de la segunda las máculas vestibulares y las crestas ampulares. Las cavidades del laberinto membranoso están rellenas de endolinfa, un líquido que tiene una composición parecida a la de los líquidos intracelulares, con una alta concentración en K y una baja concentración de Na. Entre el laberinto membranoso y las paredes óseas, los espacios están rellenos de perilinfa, un líquido que tiene una composición parecida a la de los líquidos extracelulares con una alta concentración en Na y una baja concentración en K.

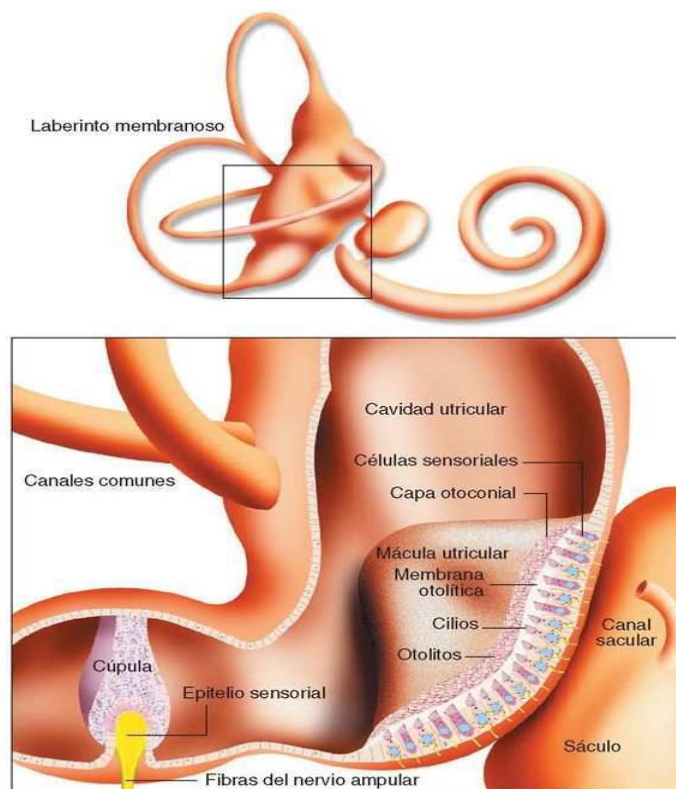
Desde un punto de vista topográfico se distinguen los laberintos óseos y membranosos en laberinto anterior y posterior:

- *El laberinto óseo anterior* está constituido por el caracol óseo o cóclea y el acueducto del caracol. A su vez, el caracol está constituido por la columela o modiolos y por la lámina de los contornos, que es un tubo óseo que se enrolla alrededor de la columela. El tubo contiene la lámina espiral ósea, el ligamento espiral y la membrana basilar, que une la lámina espiral ósea con el ligamento espiral. El acueducto del caracol es una estructura tubular de conexión entre la cara endocraneana del peñasco y el tubo óseo del caracol.
- *El laberinto membranoso anterior* está formado por el órgano de Corti, estructura en la que se ubican los receptores sensoriales de la audición, que se sitúa sobre la membrana basilar, la franja con surcos y la membrana tectoria; la membrana de Reissner, se extiende en ángulo agudo desde la lámina espiral hasta el ligamento espiral; la estría vascular, continuación de la anterior que se sitúa distalmente sobre el ligamento espiral; y el rodete o burlete del ligamento espiral, continuación del anterior que se sitúa más distalmente sobre el ligamento espiral, hasta alcanzar el órgano de Corti. Todas estas estructuras delimitan un espacio denominado rampa coclear en cuyo interior se encuentra la endolinfa.



Sección histológica del caracol. (1) Membrana de Reissner, (2) región de la franja con surcos, (3) células marginales, (4) membrana tectoria, (5) células neurosensoriales, (6) células de Hensen y Claudius, (7) rodete o burlete del ligamento espiral, (8) estría vascular, (9) rampa vestibular, (10) rampa coclear, (11) rampa timpánica, (12) lámina fibrosa, (13) células mesoteliales, (14) membrana basilar, (15) tejido conjuntivo, (16) tejido óseo, (17) ganglio espiral.

- *El laberinto óseo posterior* está formado por una cavidad ósea labrada en la porción petrosa del temporal, denominada vestíbulo óseo, por tres conductos semicirculares que se abren por sus dos extremos al vestíbulo óseo y que reciben la denominación de canal externo u horizontal, superior y posterior; y, finalmente, por el acueducto del vestíbulo que se abre por un lado al vestíbulo y por otro en el cráneo a nivel de la cara endocraneana posterior del peñasco.
- *El laberinto membranoso posterior* está constituido por dos unidades o bolsas denominadas utrículo y sáculo, que se sitúan en el interior del vestíbulo óseo y que contienen las máculas con los receptores sensoriales del equilibrio.



1.5.1 Unidades estructurales del sistema endolinfático vinculadas a la producción, mantenimiento y reabsorción de la endolinfa

Estría vascular

La estría vascular es la unidad estructural del laberinto membranoso anterior responsable de la producción de la endolinfa. Se dispone sobre el ligamento espiral, tapizando los dos tercios superiores de la pared externa del canal coclear. Estructuralmente, está constituida por un epitelio estratificado, con capilares en su seno. El epitelio está formado por tres tipos de células: las células basales, las células intermedias y las células superficiales o marginales.

Saco endolinfático

El canal endolinfático es una estructura de carácter tubular que se forma por la unión en “Y” de dos conductos de corto recorrido, nacidos uno del utrículo y otro del sáculo. Es una extensión intracraneal del laberinto membranoso. Su pared está formada por un epitelio simple, pavimentoso o cúbico. La terminación en fondo ciego del canal endolinfático es el saco endolinfático.

Suele admitirse que el Saco endolinfático (SE), podría intervenir como sistema de regulación del volumen de endolinfa, y se ha sugerido que su disfunción interviene en la aparición de la enfermedad de Menière. Debido a su tamaño y a su localización, los estudios experimentales son difíciles de ejecutar, pero es indiscutible que esta estructura interviene en la regulación de los flujos de agua y de electrolitos en los compartimentos laberínticos.

Vestíbulo

Formado por el utrículo y el sáculo. Ambos se adhieren a la parte correspondiente de la pared interna del vestíbulo óseo. De la pared interna de las vesículas nacen las fibras utriculares y saculares del nervio vestibular, que a través de las fositas semiovoidea y semiesférica alcanzan el conducto auditivo interno.

Los receptores del utrículo y del sáculo, dispuestos en las máculas, se han especializado en la captación de aceleraciones lineales. Cada vez que la aceleración lineal actúa sobre el complejo otolítico se produce un efecto de cizallamiento o aplastamiento ciliar que ocasiona un potencial de acción. Como las máculas se disponen en los tres planos del espacio, se puede registrar la aceleración lineal en el plano que se produzca. Las células de la mácula utricular responden principalmente a fuerzas en el plano horizontal; las de la mácula sacular responden a las que actúan en el plano vertical.

Conductos semicirculares

Son tres cavidades tubulares que se abren en el vestíbulo por sus dos extremos. Se les distingue por su situación en “superior”, “posterior” y “externo”.

Cada uno de ellos posee un extremo dilatado denominado porción ampular, donde se encuentra el receptor, y un extremo no ampular. Cada conducto semicircular responde a movimientos de rotación realizados en su mismo plano y no reacciona en un plano perpendicular al mismo. Como en cada laberinto existen tres conductos semicirculares dispuestos en los tres planos del espacio, pueden ser percibidas las rotaciones alrededor de cualquier eje.

Receptores vestibulares

Están ubicados en el interior del laberinto posterior membranoso bañados por endolinfa. Estos receptores son células ciliadas situadas en las crestas ampulares y en las máculas del utrículo y el sáculo. Son mecanorreceptores especializados en la captación de desplazamientos inerciales: en las crestas producidas por aceleraciones angulares y en las máculas por la gravedad y aceleraciones lineales. Los estímulos producen una flexión de los cilios, transformando la energía mecánica en energía bioeléctrica.

Vascularización

La circulación del oído interno es de carácter terminal, es decir: Los vasos que lo alcanzan son únicos, no existiendo posibilidad de suplencia. Esta “terminalidad” se extiende hasta vasos de pequeño calibre, haciendo crítico cualquier compromiso vascular, incluso distalmente. El aporte sanguíneo tiene un papel crucial en el mantenimiento de los líquidos laberínticos y en la nutrición de todo el neuroepitelio. Toda la vascularización arterial depende de una sola arteria: la *arteria auditiva interna*, o arteria laberíntica.

Lo más frecuente es que la arteria auditiva interna nazca de un bucle de la arteria Cerebelosa antero-inferior (AICA), también denominada arteria cerebelosa media, que es rama de la arteria basilar, pero también puede nacer de forma directa de la arteria basilar. Penetra por el CAI irrigando los nervios, la duramadre y el hueso adyacente. En el mismo conducto se divide en dos ramas: arteria *vestibular anterior* y la *coclear común*.

La arteria vestibular anterior se divide en ramas para el utrículo, la mayor parte de los canales semicirculares (CSS y CSE) y una pequeña parte del sáculo.

La arteria coclear común se divide a su vez en dos ramas: la arteria coclear principal y la arteria coleo-vestibular.

La arteria coclear principal se distribuye para el laberinto anterior.

La arteria cócleo-vestibular se divide en una pequeña arteria para la cóclea que irriga el cuarto basal de la cóclea y del modiollo y otra vestibular posterior que irriga casi todo el sáculo y la ampolla del CSP.

La mayor parte de la irrigación arterial del laberinto membranoso posterior está destinada a las máculas y las crestas ampulares. El laberinto posterior soporta mejor el déficit de irrigación que el anterior.

Aspectos fisiológicos

El oído interno es esencialmente un sistema de compartimentos con fluidos interconectados que incluyen la cóclea, el utrículo, el sáculo, las tres ampollas de los conductos semicirculares, el conducto endolinfático y el saco endolinfático. Seis de estos compartimentos, la cóclea, el utrículo, el sáculo y las tres ampollas, contienen células ciliadas sensoriales, mientras que el conducto y el saco endolinfático carecen de ellas.

El fluido que ocupa la luz de estos compartimentos en el oído interno se denomina endolinfa. La endolinfa difiere en su composición entre las diferentes partes del oído interno y también difiere del fluido que la rodea, la perilinfa, así como del líquido cefalorraquídeo o el plasma.

Las características más destacables de la endolinfa que baña las células sensoriales en la cóclea y el laberinto vestibular son la elevada concentración de K^+ y las bajas concentraciones de Na^+ y Ca^{2+} . La elevada concentración de K^+ hace que éste sea el portador de la mayor carga durante la transducción sensorial.

La base patológica de la EM es un hidrops endolinfático, es decir, la dilatación del laberinto membranoso como consecuencia del aumento de volumen de la endolinfa.

Este aumento de presión en el interior del laberinto membranoso hace que en un momento dado se produzca la ruptura del mismo, provocando la mezcla de la endolinfa con la perilinfa y la consecuente intoxicación de los líquidos intralaberínticos. Aumenta la concentración de K^+ en la perilinfa y esto da lugar a una súbita despolarización de las células ciliadas vestibulares y cocleares. Esta despolarización o pérdida brusca de la función normal del oído interno induce a los síntomas vestibulares.

La regulación del volumen de endolinfa existente en el sistema endolinfático depende de distintos factores. Por un lado debemos tener en cuenta el papel del K^+ y el de la urea en dicha regulación.

En relación con el K^+ , las células marginales de la estría vascular son las responsables de su incorporación a la endolinfa. Ello ocurre porque en la membrana apical existen canales de K^+ con dos subunidades: las proteínas KCNE1 y KCNQ1, que facilitan el paso de K^+ a la endolinfa. La mutación del gen KCNE1 altera la producción de endolinfa.

En el flujo del K^+ , se ha sugerido que a través de las uniones gap existiría una ruta intracelular de incorporación de K^+ a la estría vascular. La mutación de la conexina 26 que participa de las uniones gap afectaría también a los niveles de K^+ .

Las unidades de células oscuras participan en el mantenimiento de la homeostasis de la endolinfa, preservando los niveles altos de K^+ y bajos de Na^+ , así como los niveles de calcio.

Asimismo, la urea interviene en la regulación del volumen de líquido endolinfático. La difusión de urea hacia la endolinfa contribuye a la presión osmótica de ésta (11-40 mM más que la perilinfa y 30-40 mM más que la osmolalidad plasmática). La administración intravenosa de urea aumenta la osmolalidad sanguínea e inmediatamente

reduce el volumen de fluido endolinfático. Esta variación osmótica produce edema en el interior de la estría vascular e hinchazón de las células marginales y es la base para la realización de un test clínico para confirmar el hidrops endolinfático.

1.2 Aspectos históricos e importancia del conocimiento de la Historia Natural de la Enfermedad de Meniere

La importancia del conocimiento histórico de la enfermedad de Ménière (EM) radica en que es la primera enfermedad en ser diagnosticada como consecuencia de una lesión localizada en el oído interno e inicia una nueva forma de entender dicho síntoma. Desde este momento se le da una importancia reconocida a las enfermedades del oído interno. Se plantea entonces el interrogante de cómo se entendía, se diagnosticaba y se trataba a los enfermos que sufrían vértigo en otras épocas.

Nos remontamos a inicios del siglo XIX, dos figuras contemporáneas son capitales para entender el concepto de las enfermedades vestibulares: Purkinje y Flourens.

Purkinje es el primero en diferenciar entre el síntoma «inestabilidad» y el «vértigo rotatorio». Sospechó la existencia de los canales semicirculares e intuyó el concepto de nistagmo. Atribuyó como causa patogénica de las enfermedades vestibulares «la perturbación que ejerce la influencia dinámica del cerebro sobre la motricidad del cuerpo».

Flourens fue menos clínico y más investigador, y sus logros se desarrollan dentro de un ambiente experimental. Su método y objeto de estudio fue el palomo, y su investigación se basaba en realizar secciones de los canales semicirculares. Observó que cuando se secciona el canal semicircular horizontal, se produce un movimiento reactivo horizontal, y de forma análoga pero en sentido vertical cuando se seccionaba el canal semicircular vertical. Además, por primera vez intuyó y describió la función del nervio vestibular. Sus aportaciones a la fisiología del sistema vestibular deben considerarse como geniales y ha legado a la historia de la Otorrinolaringología las famosas leyes que llevan su nombre y que aún hoy constituyen el primer paso para el conocimiento de la fisiología del sistema vestibular.

Ménière fue contemporáneo de ellos y en 1861 describió la enfermedad que lleva su nombre, aportó que la EM es una lesión del laberinto del oído interno desmintiendo que fuera una congestión cerebral o secundaria a una meningitis. Muchos autores afirman que, después de la exposición magistral de Prosper Ménière en enero de 1861, es poco lo que se ha podido agregar al cuadro general de la enfermedad.

Desgraciadamente, estos tres ilustres médicos, que fueron los grandes descubridores de la EM, no tuvieron contacto directo entre sí, a pesar de haber vivido en un mismo tiempo y lugar.

El final del siglo XIX y el siglo XX aportaron nuevos conocimientos tanto desde el punto de vista clínico como diagnóstico y terapéutico sobre aquellas enfermedades cuyo síntoma principal es el vértigo, diferenciándolas de otras patologías. De esta forma se abría un nuevo horizonte de las enfermedades otoneurológicas. Robert Barany puso en marcha el descubrimiento y la aplicación de los test calóricos, rotatorios y galvánicos; le fue concedido el premio Nobel en 1915 por sus trabajos. Georges Portman convencido de que el aumento de presión era la causa fisiopatológica de la enfermedad, propuso en 1927 la operación de drenaje del saco endolinfático.

En 1965, Dholman y Jonson, utilizando como animal de experimentación el mono, simulaban un ataque de vértigo de Ménière mediante la perfusión del espacio perilinfático con una solución que contenía potasio en concentración similar a la de la

endolinfa. Silverstein, trabajando en el gato, y Hozawa, trabajando en la cobaya de Guinea obtuvieron resultados similares. En 1966, Silverstein y Schuknecht observaron que los fluidos extraídos mediante un orificio practicado en la platina de enfermos con EM presentaban unas concentraciones de electrolitos comparables con los de la endolinfa.

Esta observación establecía, de facto, que la perilinfa en la EM mantiene unas altas concentraciones de potasio. Por tanto, existen evidencias científicamente probadas que confirman que la fisiopatología de la EM es secundaria a una alteración de la concentración de electrolitos en la endolinfa, función que es presumiblemente debida a un funcionamiento anormal del saco endolinfático

Pero, a pesar de todos estos avances, todavía hoy en día, 147 años después de Prosper Ménière, desconocemos la etiología de la enfermedad y tenemos grandes dificultades para abordar el tratamiento científico de la misma.

1.3 Definición de la Enfermedad de Meniere

La American Academy Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) considera la enfermedad de Meniere (EM) como un síndrome idiopático de hidrops endolinfático*(HE) consistente, clínicamente, en episodios recurrentes de vértigo espontáneo, hipoacusia neurosensorial fluctuante, y acúfeno o sensación de plenitud ótica. El momento de aparición de los síntomas es variable, siendo frecuente que en los estadios precoces la triada no se presente de forma completa.

Para efectuar el diagnóstico de EM deben cumplirse unos requisitos (según los criterios diagnósticos de la AAO-HNS 1995):

- Al menos 2 episodios típicos de vértigo. Los episodios típicos de vértigo tienen que tener al menos 20 minutos de duración, se acompañan de sensación de movimiento y frecuentemente de cortejo vegetativo, obligan a tomar reposo en cama y siempre presentan nistagmus horizontal u horizonte-rotatorio.
- Hipoacusia perceptiva. Constatada audiométricamente al menos en 1 ocasión.
- Acúfenos, plenitud ótica o ambos, en el oído afectado.

Se establecen diversas categorías según el cumplimiento de los requisitos diagnósticos:

1. **EM SEGURA O CIERTA**: Cumple todos los requisitos y se ha podido comprobar histológicamente (hallazgo post mortem)
2. **EM DEFINITIVA**: Cumple todos los requisitos y se han excluido otras etiologías que puedan provocarlos.
3. **EM PROBABLE**: Acúfenos e hipoacusia pero sólo ha tenido una crisis de vértigo. Se han excluido otras etiologías.
4. **EM POSIBLE**: Varios episodios de vértigo sin hipoacusia documentada o hipoacusia documentada sin típicos episodios de vértigo.

* Hidrops endolinfático; dilatación del laberinto membranoso como consecuencia del aumento de la endolinfa.

1.4 Epidemiología

El vértigo y las alteraciones cocleares son frecuentes en la población general pero son escasos los estudios epidemiológicos publicados sobre la EM.

En la población general, la EM es poco frecuente y se presenta con manifestaciones de gravedad muy variables, de modo que un porcentaje desconocido de pacientes no consultan en clínicas especializadas de vértigo y mareo.

Se calcula que en estas consultas especializadas la EM representa un 3-11% de todas las consultas de vértigo, aunque este dato también presenta un sesgo evidente ya que, como se ha dicho antes, en este tipo de consultas se atienden los cuadros más graves, recurrentes y de difícil tratamiento.

Havia et al²⁶ realizaron uno de los estudios más completos sobre la epidemiología de la enfermedad de Meniere obtuvieron una tasa de incidencia anual de 15/100.000 y una prevalencia puntual de 218/100.000 en la población americana.

En general, se acepta que la EM es más prevalente en la población caucásica que en otras razas y en el sexo femenino respecto al masculino.

Aparece con más frecuencia entre la cuarta y sexta década de la vida aunque puede comenzar a cualquier edad y son infrecuentes los diagnósticos por debajo de los 20 años y por encima de los 70. Predomina entre los individuos de clase media o alta pero no existen diferencias significativas entre individuos de distintas etnias que habitan en un mismo país.

En cuanto a la bilateralidad, Havia¹² en su estudio sobre 243 pacientes encontró una afectación bilateral en el 16% (n=38) desde el inicio, aumentando la prevalencia de la bilateralidad con el incremento en la duración de la enfermedad que llegó a ser del 44% en aquellos que tuvieron síntomas más de 20 años. Green et al¹⁹ describen que la bilateralidad está presente inicialmente en el 13% incrementándose en el seguimiento a los nueve años hasta un 47% llegando finalmente al 48% después de 14 años.

En resumen, según estos trabajos la enfermedad bilateral es mucho más frecuente de lo que se había pensando, y algunos de ellos apuntan que el seguimiento más prolongado de los pacientes demostrará probablemente una mayor incidencia de bilateralidad.

1.5 Etiología

La etiología de la EM y otros trastornos audiovestibulares no es conocida, aunque podemos reconocer numerosos factores desencadenantes y otros que hacen que un paciente tenga mayor probabilidad de sufrir el cuadro o tener una peor evolución.

a) Factores locales: Disfunciones del saco y conducto endolinfático, por alteraciones estructurales de los mismos o de su vascularización.

b) Factores generales: pueden ser coadyuvantes en la producción de la hidropesía laberíntica. De estos pueden mencionarse:

- *Reacciones autoinmunes*: La enfermedad de Ménière se caracteriza por síntomas auditivos atribuibles al hidrops endolinfático. El Hidrops Endolinfático (HE), puede ser idiopático o secundario a traumatismos, infecciones y factores inmunológicos, alérgicos y degenerativos.

En 1979, McCabe⁹ describe una nueva entidad patológica denominada «hipoacusia neurosensorial autoinmune», caracterizada por pérdida auditiva bilateral neurosensorial

asimétrica, progresiva y frecuentemente acompañada por una pérdida bilateral de la función vestibular. Desde entonces, diversas patologías cocleovestibulares, como la sordera súbita, la hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva y la EM, han sido objeto de numerosas investigaciones, detectándose en algunos casos una posible implicación del sistema inmune en su etiopatogénesis.

Los mecanismos inmunológicos desempeñan un papel etiológico en determinadas enfermedades del oído interno. El laberinto está separado del torrente sanguíneo por una barrera hemato-laberíntica que ayuda a mantener las características iónicas del ambiente coclear. Las inmunoglobulinas están presentes en la perilinfa a una concentración aproximada de 1/1.000 del título presente en el suero, similar a la del líquido cefalorraquídeo (LCR). Los anticuerpos presentes en la perilinfa permiten la fijación del complemento. El saco endolinfático, rodeado de una rica red de vasos linfáticos, capilares fenestrados y vénulas, contiene IgA secretora, linfocitos y macrófagos, capaces de procesar y presentar antígenos bacterianos o víricos, potenciando la respuesta inmune, atacando directamente a los agentes patógenos o indirectamente a las células infectadas, y produciendo inmunoglobulinas localmente, lo que le caracteriza como un órgano del sistema linfático asociado a mucosas (MALT). En este sistema existe una recirculación permanente de linfocitos de memoria sensibilizados de uno a otro órgano. El acúmulo de leucocitos y la producción local de inmunoglobulinas en el oído interno depende de la entrada de leucocitos desde el torrente circulatorio, facilitada por la liberación de mediadores de la respuesta inmune, como la interleucina 2 (IL-2). Concomitantemente, se forma una matriz extracelular densa, con una fibrosis importante y neoformación vascular que, por imposibilidad de reabsorción, desencadena una osificación en seis semanas. Así, la respuesta inmune puede provocar una degeneración del órgano de Corti, estría vascular y ganglio espiral.

Como consecuencia del ataque inmunológico, se ha observado una disminución de fibrocitos del ligamento espiral implicando a esta estructura en la disfunción coclear causada por la introducción de un antígeno en la perilinfa, el cual puede acceder libremente al ligamento espiral. La alteración del transporte de K^+ podría justificar la aparición de un HE.

En cuanto al perfil clínico, la mayoría de los pacientes con hidrops autoinmune tienen una enfermedad bilateral. Los síntomas pueden comenzar a cualquier edad, aunque son más frecuentes en la edad media, y afecta sobre todo a mujeres con la sintomatología característica del síndrome de Ménière.

La aplicación de pruebas inmunológicas ha permitido detectar la presencia de inmunocomplejos circulantes, anticuerpos no específicos (ANA) y anticuerpos específicos del oído interno, así como alteraciones en las subpoblaciones de linfocitos T, que en algunos casos se correlacionan con la actividad, la respuesta al tratamiento esteroideo y el pronóstico.

Los corticosteroides constituyen la clave del tratamiento del HE inmunomediado. Las drogas citotóxicas o la linfocitoplasmaféresis son raramente empleadas. Una pauta aceptable para un adulto incluye 6-metilprednisolona (1 mg/kg/día) durante cuatro semanas, que se bajan hasta 10 mg/día varias semanas o meses para mantener una audición satisfactoria y resolver el vértigo. Los esteroides se deben administrar si los síntomas clínicos son sugestivos o si los test de laboratorio son positivos. En casos recalcitrantes e incontrolables, se puede proponer la administración local mediante inyección transtimpánica de 6-metilprednisolona o el tratamiento con metotrexate, fármaco que se ha mostrado muy útil para estabilizar los cuadros vertiginosos en los pacientes afectados de esta entidad patológica.

La cirugía no es apropiada para la disfunción vestibular autoinmune.

Enfermedades autoinmunes que pueden afectar al oído interno

ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO

- Lupus eritematoso sistémico
- Artritis reumatoide
- Poliarteritis nodosa
- Arteritis de células gigantes
- Granulomatosis de Wegener
- Polimiositis y dermatomiositis
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Síndrome de Sjögren
- Síndrome de Cogan
- Sarcoidosis
- Amiloidosis
- Enfermedad de Behçet

ENFERMEDADES HEMATOLÓGICAS

- Alteraciones hemolíticas inmunes adquiridas
- Púrpura trombocitopénica autoinmune

ENFERMEDADES ENDOCRINAS Y DE ÓRGANOS ASOCIADOS

- Enfermedad de Hashimoto y enfermedad de Graves
- Anemia perniciosa y gastritis atrófica
- Infertilidad

ENFERMEDADES EN ÓRGANOS NO ENDOCRINOS

- Glomerulonefritis
- Miastenia gravis
- Enfermedades desmielinizantes
- Uveítis
- Enfermedades miocárdicas
- Enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa y enfermedad de Cröhn)

- *Fenómenos alérgicos:* Se postulan mecanismos alérgicos en el desencadenamiento de la disfunción del saco endolinfático en la enfermedad de Menière. La alergia puede jugar un importante papel en la producción de fluido dentro del saco endolinfático. El saco puede ser un órgano de choque de antígenos alimentarios o inhalantes. Depósitos de complejos inmunes circulantes pueden producir inflamación e interferir en la capacidad de filtración del saco. El otro mecanismo propuesto es la producción de infecciones virales con reacciones alérgicas secundarias. En adultos puede ser también otro de los modos en que puedan generarse reacciones inflamatorias del saco y fibrosis reaccional.

- *Infecciones virales:* se cree que infecciones virales de virus neurotropos pueden ser origen de disfunciones del saco endolinfático en la génesis de la enfermedad de Menière; sin embargo, los últimos estudios de DNA viral en pacientes con hidropesía no muestran un soporte sólido de esta etiología.

- *Factores hereditarios:* Se ha observado una probable herencia recesiva multifactorial de penetrancia incompleta. Aunque no se han identificado mutaciones patogénicas, se

han realizado esfuerzos para buscar defectos genéticos en las raras familias en las que múltiples miembros están afectados con un patrón mendeliano.

Puesto que la gran mayoría de pacientes con EM y otros trastornos audio-vestibulares parecen esporádicos, sin una clara historia familiar, los estudios poblacionales serán necesarios para buscar los alelos comunes de riesgo que pueden proporcionar pruebas e identificar los genes implicados en la inmunidad innata, la susceptibilidad a patógenos, el transporte iónico de membrana y otros mecanismos que podrían contribuir a la patología del oído interno.

Los datos de varios estudios indican que entre el 3 y el 15% de los pacientes tienen una EM familiar, en su mayor parte se trata de mujeres y el modo de herencia propuesto es autosómico dominante, con penetrancia incompleta (aproximadamente del 60%).

Por otra parte, varios autores han encontrado que en la EM familiar la enfermedad suele desarrollarse a una edad más temprana y tiende a tener síntomas más graves en generaciones sucesivas, aunque también se han descrito familias en las que no se detectan estas características.

- *Desequilibrio neurovegetativo*: por predominio parasimpático.

- *Otros*: Se mencionan también factores metabólico-vasculares sobre todo cuando el síndrome de Menière se desencadena en pacientes añosos. Factores hormonales pueden actuar, fundamentalmente, en mujeres en las que las crisis de vértigo coinciden con los periodos menstruales. Las características psicológicas personales y sociológicas han sido mencionadas por varios autores e incluso cierto perfil en la personalidad de carácter obsesivo de pacientes con esta patología

1.6 Fisiopatología de la Enfermedad de Meniere

El proceso fisiopatológico que acontece a un paciente con enfermedad de Ménière (EM) es desconocido. La explicación fisiopatológica que se producen durante las crisis mórbidas características de la enfermedad y de la evolución de la misma queda en el campo de las teorías bien elaboradas, pero con profundos defectos de evidencia. Es más, estas teorías no son capaces de explicar la totalidad de los síntomas que afectan a un paciente con EM, es decir, los rápidos o prolongados ataques de vértigo, el desequilibrio, el vértigo posicional durante o entre los ataques, la pérdida auditiva neurosensorial fluctuante y posteriormente progresiva, la presión aural, los acúfenos, la intolerancia a los ruidos o la diploacusia.

Hasta el momento se han descrito tres teorías para explicar fisiopatológicamente las crisis y la evolución de la EM.

Éstas se basan en la aparición de desequilibrios iónicos entre los diferentes compartimentos líquidos del oído interno, en un proceso de alteración de la micromecánica funcional del oído o en un trastorno de la hidrodinámica de la endolinfa. Las tres parten de la existencia de un Hidrops endolinfático (HE) que altera el funcionamiento normal del oído interno por cambios en los componentes electrolíticos de los líquidos del oído interno, especialmente el K^+ , o por el desacoplamiento mecánico de los receptores auditivos y vestibular. Hoy en día existen serias dudas sobre considerar el hidrops como exclusiva relación fisiopatológica y se cuestionan las teorías anteriormente mencionadas.

Hidropesía

Uno de los componentes claves del desconocimiento de la fisiopatología de la EM radica en la permanente interpretación fisiopatológica a partir del Hidrops Endolinfático (HE) cuando éste sólo refleja una dilatación del espacio endolinfático a expensas del espacio perilinfático.

Éste no puede ser el único hecho explicativo de esta enfermedad, puesto que existen estudios anatomopatológicos de temporales humanos en los que la existencia del hidrops no se correlaciona con una clínica de EM ni con haber padecido una crisis de vértigo.

Un gran número de factores se han propuesto para el desarrollo del HE. Entre éstos, se encuentran un aumento de la producción de endolinfa, una disminución de la absorción de la endolinfa por el saco endolinfático, un desajuste iónico, alteraciones genéticas, una infección viral, una disfunción autonómica, factores dietéticos, reacciones autoinmunes, irregularidades vasculares o respuestas alérgicas.

Como el hidrops es la única anomalía patológica observada con microscopia óptica, se ha articulado un dogma central para explicar la fisiopatología de la EM: aunque existen muchos factores etiológicos que pueden desencadenar el hidrops, es el hidrops el que genera los síntomas de la EM.

Dos grandes estudios investigaron la relación entre hidrops y síntomas de Ménière.

Ambos demuestran: a) el HE coclear se asocia invariablemente con hipoacusia neurosensorial, pero no necesariamente con una hipoacusia fluctuante o un patrón de pérdida auditiva en las frecuencias bajas; b) el hidrops coclear o vestibular no se asocia necesariamente con una historia de vértigo recurrente. Estos estudios demuestran que el hidrops es un marcador de una alteración de la homeostasis del laberinto, donde un factor desconocido produce los síntomas del síndrome de Ménière y el HE.

Si el dogma central del hidrops fuese cierto, entonces cada caso de síndrome de Ménière debería tener HE y cada caso de hidrops debería tener síntomas clínicos.

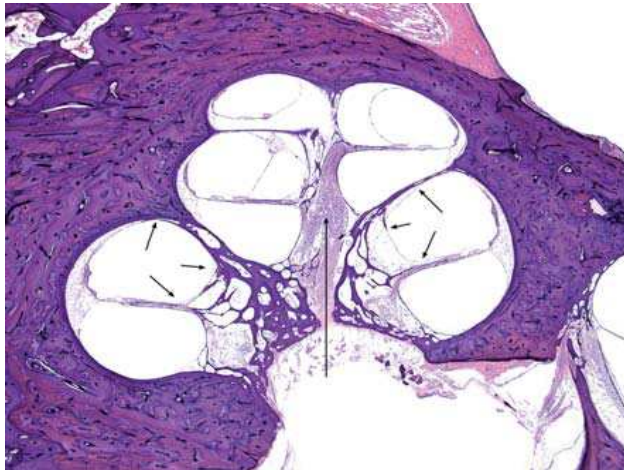
Existen casos publicados con hidrops asintomáticos, así como casos con diagnóstico de EM a lo largo de su vida sin confirmación histológica de hidrops.

Fisiopatología de la hipoacusia en la Enfermedad de Meniere

La mayoría de los autores consideran que la pérdida de audición en la EM podría explicarse por la alteración funcional que produce el aumento de la presión endolinfática a nivel coclear.

Así, la hipoacusia fluctuante de frecuencias graves de los estadios iniciales de la enfermedad podrían deberse al desplazamiento de la membrana basilar hacia la rampa timpánica y al aumento consecuente de la impedancia acústica entre el oído interno y el estribo. La hidropesía se localiza constantemente en el conducto coclear, produciendo una deformación de la membrana basilar. Comienza prácticamente siempre en el ápex y luego se extiende hacia el resto de la cóclea. La membrana basilar se distiende paulatinamente y, en los estadios avanzados, puede llegar a ocupar toda la rampa vestibular y pasar, a través de la helicotrema, a la rampa timpánica con la consecuente alteración de la frecuencia y de la respuesta electrofisiológica de la cóclea. Además, la hiperpolarización de las células ciliadas externas ocasionada por las influencias mecánicas del desplazamiento de la membrana de Reissner hacia la rampa timpánica disminuye el potencial endococlear, provocando una disminución de las respuestas ante

la estimulación auditiva. Igualmente, se ha reseñado que las alteraciones osmóticas y de la presión hidrostática de la endolinfa provocan una alteración de la permeabilidad de la membrana y un trasiego iónico a través de ella, con la consiguiente irritación sensorial de las dendritas de las neuronas del ganglio espiral.



Paciente de 60 años con EM. Existe un HE difuso en todas las espiras de la cóclea (flechas pequeñas). Destaca que existe una población buena de neuronas del ganglio espiral (flechas grandes), similar a la esperable para su edad.

Fisiopatología de la hipofunción vestibular unilateral

El mecanismo de lesión del sistema vestibular es desconocido. Sin embargo, cuando el paciente experimenta vértigo, la actividad neuronal de los núcleos vestibulares medial y ventrolateral ipsilaterales disminuye, en comparación con la actividad de los núcleos contralaterales.

Esta disminución de impulsos regulares ipsilaterales provoca el nistagmo, observado con un componente lento que bate hacia el oído lesionado y un componente rápido que bate hacia el oído sano.

Fisiopatología del acúfeno

La explicación del acúfeno es todavía más compleja. Éste representa un cambio más o menos permanente de la percepción auditiva; se explica por la existencia inicial de lesión en el órgano periférico auditivo.

El acúfeno de baja frecuencia descrito por los pacientes con EM se ha explicado por la alteración de la homeostasis de la endolinfa que aparece con el daño a la estría vascular; concretamente, por los elevados niveles de K^+ en el compartimento extracelular, rodeando las dendritas aferentes del nervio auditivo, lo que generaría un incremento de las descargas de las neuronas. Otros complejos mecanismos moleculares que afectan a la transducción de las células ciliadas, a los neurotransmisores del oído interno o a los canales iónicos también pueden contribuir a la explicación del acúfeno. Los cambios moleculares que explicarían la plasticidad neuronal que acontece en la centralización del acúfeno se reflejan por la alteración en la vía auditiva central de ciertas proteínas como CREB (*Calcium Response Element Binding Protein*), en la alteración en el metabolismo del GABA y en el de la serotonina.

1.7 Anatomía Patológica

Las pruebas disponibles indican que los síntomas de la EM se originan en el oído interno y no en el VIII par craneal u otras partes del SNC. Esto se basa en la observación de que la laberintectomía produce un cese inmediato de los episodios de vértigo, y los estudios histopatológicos han demostrado hidrops endolinfático y otros cambios patológicos en el oído interno. Además, no se han encontrado cambios patológicos post mórtem en el SNC que pudiesen explicar los síntomas.

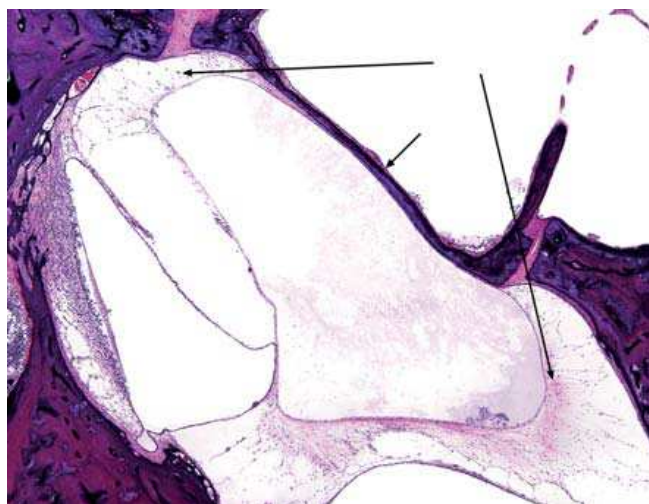
Hidrops endolinfático

El HE es un hallazgo constante en la EM. El hidrops afecta principalmente el conducto coclear y el sáculo, pero puede afectar el utrículo y las ampollas de los conductos semicirculares.

Esto permite diferenciar el HE observado en la EM de otras situaciones que provocan un daño al oído, como displasia tipo Mondini, trauma quirúrgico, fractura de hueso temporal, laberintitis o sífilis. Las paredes del laberinto membranoso pueden presentar áreas de adelgazamiento, extrusión y rupturas. En el HE grave se observa la distorsión e incluso el colapso de las paredes de las ampollas, el utrículo y el conducto coclear.

Fibrosis vestibular

La proliferación del tejido fibroso en el vestíbulo se observa con frecuencia y produce unas bandas de tejido fibroso bajo la superficie de la platina y el utrículo. Se piensa que este fenómeno es el responsable del signo de Hennebert positivo (un signo de la fístula «sin fístula»), que se observa en el 30% de los oídos con EM



Fibrosis vestibular en un varón de 69 años (Flechas grandes). El hueso temporal mostró una dilatación del conducto coclear con herniación en el vestíbulo que establecía contacto con la superficie interna de la platina. Existe una proliferación del tejido conjuntivo en el vestíbulo (fibrosis vestibular), alrededor del conducto coclear hidrópico.

Lesiones en las células sensoriales

En la mayoría de los casos de EM no existe una pérdida significativa de células ciliadas sensoriales en la cóclea. En algunos pacientes con enfermedad avanzada se observan alteraciones permanentes morfológicas con microscopia óptica, como la pérdida de

células ciliadas, atrofia de las células de soporte del órgano de Corti y distorsión y atrofia de la membrana tectoria.

La etiología de la hipoacusia, especialmente de la hipoacusia fluctuante, no es conocida. Debido a la falta generalizada de lesiones en las células ciliadas sensoriales, se supone que el HE es el responsable de la hipoacusia. Sin embargo, esto es sólo una hipótesis y no existen pruebas que la soporten.

Las células sensoriales vestibulares se localizan en las crestas ampulares y en las máculas. Un análisis cuantitativo de la densidad de células ciliadas en los órganos vestibulares demuestra que la densidad de las células tipo I se encuentra dentro del rango normal, pero existe una disminución de las células ciliadas tipo II para las tres crestas ampulares y ambas máculas.

Lesiones en las neuronas

El recuento de neuronas en el ganglio espiral es normal en la mayoría de los pacientes con EM. A nivel ultraestructural, Nadol y Thornton¹¹ encontraron una disminución significativa del número de terminaciones nerviosas aferentes y sinapsis aferentes en la base de las células ciliadas externas e internas en el lado afecto en un caso de EM unilateral.

Saco endolinfático y acueducto vestibular

Hallpike y Cairns⁴⁰ observaron una disminución de la cantidad de tejido conjuntivo alrededor del saco endolinfático en la EM. Sin embargo, este hallazgo no es exclusivo de la EM y también se ha descrito en huesos temporales normales.

Oído contralateral

En pacientes con enfermedad de Menière, en la que solamente están afectados de forma unilateral, también se han encontrado cambios significativos comparándolos con oídos normales. Numerosos estudios funcionales informan de hallazgos anormales en estos oídos. Estos oídos contralaterales, teóricamente sanos, muestran cambios histopatológicos interesantes. Kariya et al⁹ incluyeron un análisis cuantitativo de las células del ganglio espiral, la pérdida de las células ciliadas cocleares, el área de la estría vascular, y la densidad de los fibrocitos en el ligamento espiral.

Los resultados de este estudio mostraban que el número medio de células del ganglio espiral en el oído contralateral era menor que en los controles normales y la media de células ciliadas también fue significativamente menor así como una mayor atrofia de la estría vascular, no encontrándose una mayor densidad de fibrocitos, por lo que concluyeron que el oído contralateral de los pacientes con enfermedad de Menière unilateral estuvo significativamente más dañado que si se comparaban con oídos internos de sujetos normales.

1.8 Evolución Natural de la EM

La EM constituye, sin duda, el proceso vertiginoso periférico mejor estudiado y sobre el que siguen publicándose gran número de trabajos científicos, a pesar de lo cual seguimos desconociendo su mecanismo patogénico e incluso carecemos de criterios diagnósticos y terapéuticos realmente precisos, por lo que es difícil predecir cual va a ser la evolución natural de esta enfermedad.

Conocer la Historia Natural de la EM es importante para el médico, para saber cómo y cuándo actuar con las posibilidades terapéuticas disponibles. Para el paciente, para conocer la repercusión sobre su futuro laboral, social y vital. Y asimismo para las Instituciones Sanitarias, para prever los recursos materiales y económicos, y poder afrontar la enfermedad más eficazmente.

Los estudios sobre la historia natural de la EM sobre largas series de pacientes son escasos. Las principales causas de que haya pocos estudios son:

- 1) Falta de homogenización en el diagnóstico.
- 2) Series con pocos pacientes.
- 3) Estudios con seguimiento temporal corto.
- 4) Falta de unidad de criterios para valorar la evolución.

A pesar de ello, tras el seguimiento y observación de muchos pacientes con EM se ha podido llegar a algunas conclusiones, aceptando que la evolución de esta enfermedad es la siguiente:

Comportamiento de la enfermedad al inicio

- La triada sintomática típica de la EM consta de episodios paroxísticos o ataques de vértigo con hipoacusia y acúfenos aunque los estudios realizados señalan que tan solo un 25% de los pacientes presentan la triada típica al inicio de los síntomas.
- El intervalo de tiempo que se estima entre el inicio de los síntomas y la aparición de la triada completa es de aproximadamente 1 año, aunque para otros autores la sintomatología se completa después de 5 años.

En un estudio de Charachon et al⁶ donde se estudiaron 92 pacientes con EM se observó que;

- Cuando el vértigo fue el primer síntoma, la hipoacusia sobrevino en un intervalo medio de 4,5 años.
- Cuando la hipoacusia fue el primer síntoma, el vértigo sobrevino con una demora media de 2 años.
- Cuando los acúfenos constituyeron el primer síntoma, la triada se completo con una media de 2,5 años

Edad y género

- Es una enfermedad que habitualmente se inicia en una edad intermedia de la vida (40-50 años) aunque puede aparecer a cualquier edad y afecta por igual a los dos sexos.

Duración e intensidad de las crisis de vértigo

- Su comportamiento es muy variable en lo relativo a intensidad, duración, secuencia y momento de aparición. Los ataques pueden acontecer en cualquier momento, tanto de día como de noche, e incluso durante el sueño. En las mujeres es frecuente que los ataques aparezcan en la fase premenstrual o durante la menstruación.

- Lee et al.⁷ observaron que en el 25% de los pacientes, los ataques vertiginosos duraban menos de 1 hora, en el 50% alrededor de 1 a 2 horas y en el 25% entre 2 horas y 1 día.
- Friberg et al.¹³ siguieron a un grupo de 161 pacientes y apreciaron una gran variación del número anual medio de crisis. Los pacientes observados durante más de 20 años tenían una media de tres o cuatro ataques anuales. Se ha constatado mediante la observación de pacientes seguidos durante más de 20 años que a medida que avanza la enfermedad hay una disminución de las crisis vertiginosas.
- Los ataques terminan, por lo general, con un estado de extrema postración. Los ataques graves suelen quedar separados por largos periodos de ligera inestabilidad.
- Aproximadamente un tercio de los pacientes refiere tener conciencia de un aura que le anuncia la inminencia de la crisis. El aura puede ser sensación de plenitud y de presión en el oído enfermo, disminución de la audición o aparición de acúfenos, seguidas rápidamente por un vértigo cuya intensidad aumenta hasta alcanzar un máximo en unos minutos y declinar lentamente en las horas siguientes.
- Havia et al.¹⁵ documentan que la frecuencia del vértigo entre los 243 sujetos de su estudio varió entre 1 - 2 por año a vértigo continuo; El 13% tuvo crisis una o dos veces al año, el 23% las tuvo de 3 a 12 veces al año, el 63% tuvo más de un ataque al mes, y el 5% experimentó un vértigo continuo. El número de pacientes que documentaron vértigo continuo fue muy bajo (0% - 4%), observaron también que la frecuencia de las crisis disminuye progresivamente, y un paciente que no ha tenido una crisis en el periodo de un año tiene una probabilidad del 70% de no padecerla al siguiente. El 13% de los pacientes tienen 1-2 crisis por año; el 23% tiene 3-12 por año; y el 63% tiene más de una por mes. Existe correlación en el número de crisis sufridas en un año y el siguiente; esta correlación baja a medida que la distancia en años aumenta.
- La enfermedad llega a un *plateau* (aproximadamente pasados nueve años) en el que la frecuencia de las crisis disminuye: el 50% de los pacientes ya no tienen crisis en el seguimiento, pero en el 25% han empeorado.
- Los episodios de pérdida brusca de equilibrio (drop attacks o crisis de Tumarkin), con o sin caídas, pero sin pérdida de conocimiento, se han descrito en el 75% de los pacientes con enfermedad de Menière.

Evolución de la audición

- En la fase aguda de la EM es el vértigo el síntoma predominante, normalmente acompañado de náuseas o vómitos. La hipoacusia y el acúfeno se hacen más presentes a medida que avanza la enfermedad y las crisis vertiginosas van disminuyendo en frecuencia e intensidad.
- En un estudio realizado por Lee et al.⁷ se detectó hipoacusia del oído afectado en el 87,7% de los casos diagnosticados de EM, acúfenos en el 91,1%, intolerancia al ruido en el 56% y diploacusia en 43,6%.
- Se estima, que hay una pérdida aproximada en los umbrales tonales de unos 2,9 dB/año.
- De los diversos tipos de curvas audiométricas que se describen en la EM nos encontramos con los siguientes hallazgos:

- ❖ El audiograma pico es el más frecuente en los pacientes en estadios tempranos de la enfermedad.
- ❖ En los estadios avanzados, la curva que se encuentra con más frecuencia es el audiograma plano. Hacia los cinco años de evolución, la incidencia de ambos tipos de audiogramas se iguala.
- ❖ Es excepcional encontrar audiogramas descendentes en las fases iniciales. Sí que aparecen con algo más de frecuencia en las fases finales, pero sobrepuestos a una pérdida también en las frecuencias medias y graves, posiblemente por efecto del tiempo de evolución de la enfermedad.
- ❖ En contra de lo que cabría esperar, de acuerdo con las descripciones clásicas, la curva de tipo ascendente no es la que se encuentra con más frecuencia.

En general, en fases iniciales la curva más frecuentemente encontrada es la curva pico y conforme avanza la enfermedad el audiograma se va haciendo más plano¹³

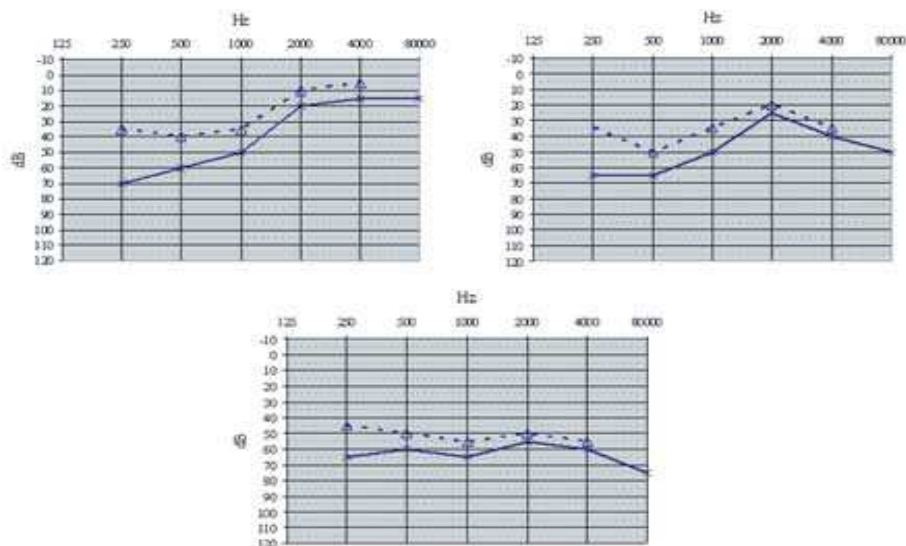


Figura 1; Curva ascendente. Figura 2; Curva pico. Figura 3; Curva plana

- Una vez finalizado el paroxismo de vértigo, puede mejorar gradualmente la audición y disminuir el acúfeno, pero a la larga se instaura una hipoacusia progresiva con los ataques sucesivos. De igual modo, el acúfeno tiende a hacerse permanente.
- La hipoacusia neurosensorial fluctúa durante las fases agudas y se deteriora progresivamente hasta llegar a pérdidas planas en la enfermedad de Menière más avanzada¹⁶. Una audiometría en pico es muy característica de hidropesía endolinfática. La progresión a sordera completa sólo se produce en un pequeño subgrupo de pacientes.
- Las sorderas profundas (superiores a 70 db) son muy raras en estadios precoces y no representan más que el 17% de los casos después de 3 años de evolución¹⁶
- Los acúfenos señalados por el 80% de los pacientes no son de una tonalidad específica y con frecuencia aumentan en las crisis¹⁴.

- Green et al.¹⁹ sobre 119 pacientes diagnosticados de EM documentan que la media de las audiometrías al inicio de la enfermedad, de tono puro realizadas en las frecuencias 500, 1000 y 2000 fue de 52 db.

Bilateralidad

- En dependencia de los autores y la duración del seguimiento de la enfermedad se observa una gran diferencia en los resultados. Se ha estimado desde un 2 a un 78% de casos que evolucionan a bilateralidad, lo que supone una diferencia no asumible para poder extraer conclusiones^{7,16}
- La enfermedad bilateral es mucho más frecuente de lo que se había pensando, y algunos autores apuntan que el seguimiento más prolongado de los pacientes demostrará probablemente una mayor incidencia de bilateralidad^{12,16,19}

Grado de incapacidad

- En general el síntoma más incapacitante percibido por los pacientes es el vértigo episódico, seguido del vértigo postural, los acúfenos y la hipoacusia. La presión auditiva se manifiesta aproximadamente en el 75% de los pacientes, antes o durante las crisis.

La percepción que el paciente tiene de la enfermedad, en términos de discapacidad, depende además de las características de la crisis (duración e intensidad), de ciertos rasgos que pueden generar un cierto grado de ansiedad: recurrencia imprevisible y evolución imprecisa por ausencia de patrones claros de la evolución de la enfermedad. La discapacidad percibida en los pacientes con EM se puede medir de muchas maneras. A partir de la información obtenida de distintos cuestionarios y escalas de valoración se puede afirmar que el vértigo impacta más sobre aspectos de índole física y la hipoacusia y el acúfeno en cuestiones de índole emocional, psíquica y social.

El grado de discapacidad no afecta por igual a varones y mujeres con EM. En las mujeres, las crisis de vértigo son más intensas, bien por una mayor incidencia de ansiedad somática siguiendo un mecanismo de hiperventilación-descompensación, bien por un mecanismo dependiente de cambios hormonales similares a los implicados en las migrañas. En cuanto a los factores de discapacidad, el componente emocional y el físico son los que más aportan a la diferencia con los resultados de los varones^{7,18}

Un aspecto muy relevante es la evolución de la discapacidad del paciente después de seguir un tratamiento determinado.

Uno de los primeros trabajos no encontró diferencia en la discapacidad percibida entre pacientes que habían seguido un tratamiento basado en el control de la dieta y diuréticos frente a otros intervenidos quirúrgicamente a pesar de que los pacientes intervenidos quirúrgicamente habían reducido en número las crisis de vértigo incluso habían desaparecido. De esta manera, se aporta una información complementaria muy útil en el seguimiento de estos pacientes, que no debe circunscribirse a valorar aisladamente la eliminación de las crisis de vértigo.

En pacientes tratados con gentamicina intratimpánica, se logra un control del vértigo (desaparición completa de las crisis) en el 81% de los pacientes con un seguimiento a

largo plazo (>5 años), pero en un 15% de ellos no se produce una reducción significativa del nivel de discapacidad subjetiva medido por escalas de valoración. La evolución de la enfermedad puede ser progresiva o no. En la forma progresiva, los síntomas empeoran, a pesar del tratamiento médico y con frecuencia acaban siendo incapacitantes e intratables. Estos pacientes, que representan alrededor del 25% según los estudios, son buenos candidatos a cirugía. El resto con enfermedad no progresiva (sus síntomas no empeoran) pueden responder bien al tratamiento médico.

1.9 Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Ménière es fundamentalmente clínico: a) hipoacusia neurosensorial que habitualmente comienza afectando a las bajas frecuencias y es fluctuante en los primeros estadios de la enfermedad; b) crisis recurrentes de vértigo de características típicamente periféricas; c) acúfenos; d) sensación de plenitud o taponamiento ótico. Su diagnóstico puede constituir un reto debido a que numerosos pacientes acuden al médico presentando una sintomatología incompleta.

Un importante esfuerzo con el fin de establecer criterios diagnósticos y asegurar una definición uniforme del proceso lo constituye la guía del *Committee on Hearing and Equilibrium* de la *American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* (AAO-HNS), cuyos criterios diagnósticos se han descrito anteriormente en la definición de la Enfermedad de Meniere. La guía está basada en la historia clínica, si bien es necesaria la realización de varias pruebas con el fin de excluir otras posibles etiologías y poder afirmar el carácter idiopático de la enfermedad.

1.9.1 Diagnóstico clínico

La exploración clínica del paciente con enfermedad de Ménière es imprescindible no sólo porque es sencilla de realizar sino porque es el arma diagnóstica que más información proporciona. En el 45% de los pacientes, los resultados de la exploración clínica son normales y en el resto hay una gran variedad de hallazgos. Hay unos signos básicos que son obligados para la valoración funcional:

-Nistagmo espontáneo: Debe realizarse con y sin gafas de Frenzel y se debe anotar la dirección (horizontal, vertical, horizonte-rotatorio) y el sentido en el que bate el componente rápido (derecho, izquierdo, hacia arriba, abajo, horario o antihorario). En pacientes con EM este tipo de nistagmo casi siempre será de tipo periférico, en el momento de la exploración es posible que sepamos ya el lado de la enfermedad o el más activo.

Un nistagmo espontáneo significa de por sí, una falta de simetría en el tono (nivel de descarga estática) en ambos núcleos vestibulares. Por tanto, en el caso de un laberinto hipoactivo, la fase rápida del nistagmo bate hacia el lado sano o parético y en el caso de un laberinto hiperactivo el nistagmo bate hacia el lado enfermo o irritativo.

Durante las crisis podemos observar un nistagmo espontáneo que cambia de dirección debido a un complejo proceso de adaptación-habitación que se traduce en una exploración específica.

-Maniobra óculo-cefálica: Conocida como maniobra de Halmagyi, su valor en la exploración del paciente con alteraciones del equilibrio es fundamental. Se aplican

pequeños movimientos de alta aceleración a la cabeza hacia un lado, pidiendo al paciente que mantenga la vista al frente, fija en un punto cercano. En condiciones normales, esto provoca un estímulo vestibular (corriente endolinfática de inercia de tipo ampulípeto o excitador en el canal semicircular horizontal del oído hacia el que movemos la cabeza) y un reflejo vestibulo-oculomotor compensador que lleva al ojo en dirección contraria. El resultado final que podemos apreciar es que el ojo permanece inmóvil en el espacio independientemente del desplazamiento de la cabeza/órbita. En caso de una lesión vestibular periférica unilateral, el reflejo es incompleto o no proporcionado al grado de desplazamiento cefálico, motivo por el que tiene que generar uno o varios movimientos sacádicos en sentido contrario al del movimiento de la cabeza para mantener fija la vista en el punto pedido.

- *Nistagmo de agitación cefálica*: Con cuidado pero de manera vigorosa se le mueve al paciente la cabeza de lado a lado. Al finalizar el movimiento, se detiene la cabeza y con los ojos abiertos, usando unas gafas de Frenzel, observamos la aparición de nistagmo. En condiciones normales, pueden encontrarse una o dos sacudidas nistágmicas. La prueba es patológica cuando se encuentra una sacudida nistágmica de más de 10 segundos de duración. El nistagmo de agitación cefálica refleja: 1) la asimetría de señales periféricas que llegan a los núcleos vestibulares desde un laberinto; 2) el almacenamiento asimétrico en el sistema nervioso central; 3) o la pérdida progresiva en el almacenamiento de velocidad de esta información asimétrica. Cuando hay un nistagmo espontáneo, casi siempre es expresión del efecto inespecífico del movimiento sobre aquél; muy raras veces encontraremos disparidad (de dirección) entre el espontáneo y el de agitación cefálica. En los pacientes sin nistagmo espontáneo suele aparecer en el 60%.

- *Nistagmo de vibración mastoidea*: Desde hace años se sabe que la estimulación vibratoria intensa aplicada al cráneo genera un nistagmo en pacientes con hipofunción vestibular unilateral. La vibración mastoidea se transmite a los receptores vestibulares como estímulo directo y, en condiciones normales, el nistagmo bate hacia el lado estimulado. En pacientes con EM, el nistagmo de vibración mastoidea (al igual que la prueba calórica) parece ser que informa sobre la capacidad funcional en las células ciliadas tipo II.

- *Romberg*: Analiza la contribución del sistema propioceptivo y del sistema vestibular al mantenimiento de la estabilidad; sus resultados dependen más bien de la adecuada funcionalidad de los conductos semicirculares superior y posterior.

- *Unterberger y Fukuda*: Son pruebas de marcha sin moverse del sitio que tienen unos márgenes de error bastante amplios. Es necesario dejar al paciente repetir las y permitirle hacer un número grande de «pasos». En condiciones normales, un sujeto no se desplaza más de 50 cm ni gira más de 30°.

- *Marcha tándem*: Es una prueba relativamente fácil de hacer. Cuando se realiza con los ojos abiertos, es una prueba de función cerebelosa y de compensación central. Con los ojos cerrados, por el contrario, es una buena prueba de la función vestibular, pero inespecífica y sin valor localizador.

- *Marcha en estrella*: Se le pide al sujeto que con los ojos vendados avance y retroceda 10 pasos, 5 veces seguidas. En los padecimientos vestibulares el sujeto se

desvía en la marcha hacia uno y otro lado y se observa que al no poder marchar en línea recta, la trayectoria total describe la figura de una estrella (marcha en estrella de Babinski-Weil o prueba de la marcha ciega).

1.9.2 Valoración auditiva

-Audiometría tonal

El diagnóstico de la EM, tanto definida como probable, requiere, según las mencionadas directrices de la AAO-HNS, la comprobación objetiva de hipoacusia neurosensorial y coclear en al menos una ocasión.

El reseñar que se objetive una pérdida auditiva en al menos una ocasión guarda relación con el concepto clásico de que la hipoacusia en la EM es habitualmente fluctuante, característica esencial para el diagnóstico de la EM.

Los criterios audiométricos de la AAO-HNS son los siguientes:

- La media aritmética de los umbrales a 0,25, 0,5 y 1 kHz supera al menos en 15 dB a la media de las frecuencias de 1, 2 y 3 kHz.
- En casos unilaterales, la media de los umbrales a 0,5, 1, 2 y 3 kHz supera en 20 dB a la correspondiente del oído contralateral.
- En casos bilaterales, la media de los umbrales a 0,5, 1, 2 y 3 kHz es superior a 25 dB en el oído primeramente afectado.

La primera prueba que debe realizarse ante la sospecha de una EM es una audiometría convencional liminar de tonos puros, puesto que se exige que la hipoacusia sea perceptiva y coclear. Además de explorar las vías aérea y ósea con el consiguiente enmascaramiento, se pueden incorporar test específicos supraliminares para demostrar la existencia de distorsión de la sensación de intensidad (o reclutamiento), que es una de las características consideradas como típicas de la hipoacusia coclear y, por tanto, de la EM.

-Audiometría verbal

Es conveniente realizar una audiometría verbal para completar la valoración de la función auditiva del paciente, pues es fundamental a la hora de definir una audición útil, concepto que se maneja cuando se trata de decidir actitudes terapéuticas. En la EM, los parámetros verbales son los esperados para el nivel auditivo apreciado en la prueba tonal. Sólo cuando el umbral tonal es superior a 65 dB, los fenómenos de reclutamiento hacen que la inteligibilidad aparezca más afectada de lo que se correspondería en la prueba tonal y que se registren las clásicas curvas verbales en campana, con deterioro importante de la inteligibilidad con el incremento de la intensidad.

-Impedanciometría

La impedanciometría tiene un valor limitado en el diagnóstico de la EM, pero no es en ningún modo desdeñable. Permite, de entrada, comprobar que no existen alteraciones en el oído medio. El reflejo estapedial puede poner de manifiesto la existencia de reclutamiento (test de Metz positivo) al presentarse con intensidades inferiores a 60 dB sobre el umbral tonal medio

-Electrococleografía

La electrococleografía (ECocG) consiste en el registro de los eventos eléctricos que ocurren en la cóclea en los primeros cinco segundos tras la aplicación de un estímulo.

Aunque existen otras aplicaciones para esta técnica, su desarrollo ha venido precisamente de la mano de su principal objeto de estudio, que lo constituyen la EM y el HE.

Los parámetros básicos que se valoran en la ECocG son:

- Potencial microfónico coclear (MC). Se trata de una actividad eléctrica de tipo corriente alterna, que reproduce la morfología del estímulo y refleja la vibración de la membrana basilar. Es el resultado de la actividad de las células ciliadas externas, con una pequeña contribución de las internas. Su uso clínico es limitado.
- Potencial de sumación (PS). Es un potencial de tipo corriente continua, complejo y formado por varios componentes, que refleja la función no lineal de desplazamiento/tiempo de la cóclea. Se genera en las células ciliadas internas.
- Potencial de acción (PA). Representa el potencial de acción de las fibras del nervio coclear y es equivalente a la onda I de los potenciales evocados auditivos de troncoencéfalo (PEATC).

La representación de estos parámetros, su magnitud y su interpretación están influidos en primer lugar por el tipo de registro, que puede ser transtimpánico (el electrodo se coloca sobre el promontorio o en la ventana redonda) o extratimpánico (en la que el electrodo se coloca en la piel del conducto auditivo externo o sobre la membrana timpánica).

Así pues, uno de los problemas que plantea la ECocG es la falta de estandarización que existe respecto a las técnicas que se deben emplear para conseguir que los estudios tengan cierta uniformidad y puedan ser comparables.

Está bastante establecido que los pacientes afectados de EM/HE presentan un aumento de la amplitud del potencial de sumación (PS). Esto sería debido a que el aumento de volumen endolinfático provocaría una asimetría en las condiciones de vibración de la membrana basilar. Este aumento es mayor cuando se emplean *clicks* como estímulo. Se usa habitualmente el cociente entre la amplitud del PS y la del potencial de acción (PA), o cociente PS/PA, que tiene poca variabilidad y es el parámetro más habitualmente utilizado. Este cociente se considera positivo e indicador de la existencia de un HE cuando supera los 0,3-0,5 μ V. La especificidad de este parámetro se considera muy alta (hasta un 90%) para EM/HE, ya que no se modifica en las lesiones retrococleares. Por otra parte, la «sensibilidad» es relativamente baja.

El porcentaje de pacientes con diagnóstico de HE o de EM que tienen positivos cualquiera de estos parámetros o sus combinaciones, pero especialmente el PS/PA, se ve afectado por las siguientes características clínicas:

- Es mayor en pacientes sintomáticos que los que están en fase asintomática.
- Es mayor en los casos en que existe pérdida auditiva que en los que no la tienen, si bien no hay una relación lineal clara entre el grado de hipoacusia y la alteración de los parámetros de la ECocG. Además, es diferente el efecto de la pérdida en frecuencias graves, que modifica poco los parámetros de la ECocG, y el de la pérdida en las frecuencias agudas, que tiene un mayor efecto, aunque a veces controvertido.
- Es mayor en pacientes que llevan más tiempo de evolución.

Así pues, es lógico pensar que el valor de la ECocG como método de diagnóstico precoz es controvertido. Quedan muchas incógnitas todavía sobre la aplicación clínica de la ECocG. En el momento actual su uso no está extendido en la práctica clínica diaria pero es una línea de investigación muy interesante que puede ayudar a clarificar dudas en un futuro^{20,32,34}

-Potenciales auditivos de tronco (PEATC)

La utilidad de los PEAT convencionales en la EM estaría limitada a realizar el diagnóstico diferencial con una patología retrococlear, básicamente un schwannoma del VIII par.

-Otoemisiones acústicas

Las otoemisiones acústicas (OEA) son emisiones de energía sonora que se generan en las células ciliadas externas y que pueden aparecer espontáneamente o ser provocadas por un estímulo sonoro. Puesto que las células ciliadas externas son elementos cocleares especialmente sensibles, podrían ser los primeros en afectarse funcionalmente por la presencia de un HE, lo que hace interesante el estudio de las OEA en esta enfermedad tanto de las espontáneas (OEAE) como de las transitorias (OEAt), y de las de productos de distorsión (OEAd).

Como siempre, a la hora de sistematizar los resultados de los trabajos publicados, nos encontramos con que no son iguales en sus criterios diagnósticos. Tampoco se usan los mismos parámetros exploratorios, ni se emplean los mismos criterios de positividad de las OEA, ni es igual la forma de definir la pérdida auditiva tonal en los oídos que se exploran.

Las conclusiones que se pueden extraer de estos estudios, en términos generales, se pueden resumir en:

- La ausencia de OEA, tanto espontáneas como provocadas, es más frecuente en los oídos portadores de EM que en los oídos contralaterales sanos o en los oídos de sujetos normales. Pero esta ausencia de OEA no sería un resultado específico de la patología, sino el esperado debido a las correspondencias conocidas entre pérdida auditiva y registro de la función de las células ciliadas externas (CCE).
- Se ha visto que, en los pacientes con OEAd, el tiempo de duración de la enfermedad es más corto que en los pacientes con OEAd negativas.
- Cuando se comparan resultados en los oídos de pacientes con EM con los obtenidos en pacientes con hipoacusias de otra etiología y de magnitudes similares, no hay diferencias estadísticamente significativas en lo que se refiere a la presencia o a la intensidad de las OEAd o de OEAt.
- El hallazgo quizá más interesante es ese pequeño porcentaje de pacientes con EM que presenta OEA positivas, pese a tener pérdidas auditivas superiores a 40 dB. Se ha especulado, entre otras posibilidades, que este hecho podría ser debido a una afectación irregular a lo largo de las diferentes zonas de la cóclea o a que el daño en los mecanismos cocleares en estos pacientes no afecte a las CCE, sino a estructuras adyacentes, como pueden ser las células ciliadas internas o las dendritas de las fibras aferentes cocleares. Sea como fuere, estos pacientes pueden constituir un interesante objeto de estudio.

1.9.3 Valoración Vestibular

-Electronistagmografía (ENG) Y Videonistagmografía (VNG)

El hallazgo de nistagmo espontáneo o posicional explorado mediante VNG es muy dispar. Hay referencias en las que se menciona que no es un hallazgo relevante, mientras que en otras advierten de su presencia en un número que oscila entre el 17 y el 87% de pacientes estudiados. Esta diferencia en la incidencia del hallazgo es probable que tenga que ver con la forma de interpretarlo.

La prueba calórica es la de más peso en estos pacientes y la que se debe realizar siempre para: 1) conocer el grado funcional del oído afecto; 2) asegurar que el lado supuestamente sano (o no sintomático) en el caso de EM unilateral no es el lado hipofuncionante; 3) en caso de formas bilaterales, determinar correctamente si se trata de un verdadero síndrome vestibular bilateral o si hay un lado más deteriorado que el otro. La mayor parte de los pacientes con EM tienen alguna alteración en la prueba calórica. Esta respuesta calórica puede ofrecer cuatro resultados: normal, paresia canalicular (PC), preponderancia direccional (PD) y una combinación de las dos últimas. En el 48-78% de los pacientes se detecta una PC que frecuentemente coincide con el lado de la lesión. Dicha hipofunción puede ser incluso total, con ausencia completa de respuesta.

-Potenciales evocados miogénicos vestibulares (VEMP)

Los VEMP son potenciales inhibitorios amplios (60-300 μ V) de corta latencia (8 ms), detectados en el músculo esternocleidomastoideo tónicamente contraído y que son inducidos por clicks breves (0,1 ms) e intensos (>90 dB SPL), o tonos puros de presentación monoaural ipsilateral. Existe evidencia de que los VEMP son un reflejo vestibulocólico cuya aferencia proviene de las neuronas del sáculo acústicamente estimulables. Estas señales se conducen al sistema nervioso central a través del nervio vestibular inferior. Por lo tanto, los VEMP se pueden utilizar como una prueba de función otolítica y vestibular periférica.

1.9.4 Pruebas de laboratorio en la EM

Desde hace mucho tiempo se ha planteado la utilidad que podría tener la realización de ciertas determinaciones analíticas para el diagnóstico diferencial y etiológico de la enfermedad de Ménière (EM), que incluso podrían orientar un tratamiento causal. Por otra parte, valorar las pruebas analíticas que podemos y debemos realizar en un paciente con posible EM supone revisar la fisiopatología de la misma, además de comentar los posibles diagnósticos diferenciales.

¿Qué pruebas analíticas se deben solicitar en un paciente con posible EM?

- En general y siempre, una analítica de sangre rutinaria (hemograma, velocidad de sedimentación, colesterol, triglicéridos, glucemia, estudio de complemento), a la que se deberían añadir pruebas de función tiroidea y estudio de serología luética (FTA-ABS test).
- Los estudios de autoinmunidad no han demostrado de momento clara asociación con la EM y no modifican la indicación de los diferentes tratamientos lo suficiente como para incluirlos en la analítica de rutina, quedando para los estudios de investigación o para los casos de alta sospecha de enfermedad autoinmune (EM bilateral y progresiva, con buena respuesta a corticoides). Es posible que en el futuro se puedan incluir algunos de estos estudios de autoinmunidad en la rutina del diagnóstico de la EM.
- El análisis de hormona antidiurética y las serologías virales no están justificadas.

1.9.5 Radiología y diagnóstico diferencial de la EM

Hasta hace unos años, el papel de la radiología en el diagnóstico diferencial de la EM se limitaba a descartar alteraciones del conducto auditivo interno o patologías que provocaran alteración o destrucción del laberinto óseo.

Desde el punto de vista clínico, se indica un estudio de imagen ante todo paciente con patología coclear, vestibular o ambas (sobre todo si es de tipo fluctuante), antes de cualquier cirugía ablativa y para descartar cualquier patología tumoral que se pueda confundir con la EM.

Igualmente, en los casos con serias dudas diagnósticas, la RM de alta resolución permitirá añadir datos al conjunto de síntomas, con el fin de establecer un diagnóstico más exacto de EM definida.

Desde el punto de vista radiológico, se debe centrar el estudio en las lesiones que, afectando al laberinto, al conducto auditivo interno (CAI) y al ángulo pontocerebeloso (APC), provocan hipoacusia o vértigo.

Diagnóstico diferencial de EM

Lesiones en laberinto	<ol style="list-style-type: none">1. <i>Malformaciones del Oído Interno</i>: Acueducto vestibular dilatado, displasia de Mondini2. <i>Hemorragia laberíntica</i>3. <i>Laberintitis</i>4. <i>Sífilis</i>5. <i>Enfermedad inmunomediada del oído interno</i>6. <i>Neoplasias laberínticas</i>: Schwannoma intralaberíntico, Colesteatoma, otras neoplasias.
Lesiones en CAI	<ol style="list-style-type: none">1. <i>Neurinoma del acústico</i>2. <i>Neuritis vestibular</i>
Lesiones en APC	<ol style="list-style-type: none">1. <i>Neurinoma del acústico</i>2. <i>Bucle vascular y compresión neurovascular</i>

La evolución de las técnicas de imagen ha progresado paralelamente a las indicaciones de las mismas. En un principio estaban dirigidas a descartar patología del ángulo pontocerebeloso, pero en el momento actual algunos autores tienen la certeza de que tanto la TAC de alta resolución como la RM puedan utilizarse como pruebas confirmatorias cuando el diagnóstico de EM esté puesto en duda.

Del mismo modo que los estudios histopatológicos han supuesto un apoyo en el estudio de la EM, las pruebas de imagen en la actualidad pueden contribuir a una mayor comprensión de la fisiopatología y de los distintos estadios de la EM.

1.10 Tratamiento

La gran cantidad de artículos que hacen referencia a la terapia de la enfermedad de Ménière (EM) se une a la dificultad de que estamos estudiando una patología crónica, fluctuante, de etiología todavía por determinar y sobre la que no existe aún una prueba que tenga el patrón de oro con la que comparar otros procedimientos.

Las opciones terapéuticas médicas más aceptadas para la EM en la actualidad son los diuréticos, la betahistina y la gentamicina intratimpánica (it).

Todavía hoy estamos en fase de investigación y unificando criterios en cuanto al tratamiento de esta enfermedad.

2. CONTROVERSIAS Y PROPUESTAS EN LA EM

La controversia ha acompañado a la Enfermedad de Menière (EM) desde el primer momento que se describió, debido fundamentalmente a la falta de conocimientos sólidos sobre la misma.

Aunque la fisiopatología de la enfermedad esta más definida, la etiología y el tratamiento siguen siendo grandes lagunas del conocimiento médico y acaparan un número muy importante de investigaciones y trabajos clínicos.

CONTROVERSIAS EN LA ETIOLOGÍA.

Se acepta que en la EM existe un hidrops pero se desconoce su causa.

Se han postulado múltiples teorías sobre la etiología de esta enfermedad como: la laberintopatía viral, la fibrosis alrededor del saco endolinfático, la alteración del metabolismo glicoproteico, mecanismos inmunológicos, etc.

Todo lo anteriormente referido sugiere que la EM pueda tener diferentes etiologías.

CONTROVERSIAS EN LA FISIOPATOLOGÍA DE LOS SÍNTOMAS PROPIOS DE LA ENFERMEDAD DE MENIERE.

Sobre esta cuestión se pueden distinguir entre teorías mecánicas y químicas.

Las teorías mecánicas suponen que el aumento de presión de la endolinfa provocaría una distensión de las membranas laberínticas, dificultando la transmisión de la onda sonora y el adecuado contacto de la membrana tectoria con las células ciliadas de la cóclea. En el laberinto posterior se provocaría la distensión de las ampollas de los conductos semicirculares con desplazamiento de la cúpula y crisis de vértigo.

Las teorías químicas proponen que la ruptura del compartimiento endolinfático ocasionaría el paso de la endolinfa al espacio perilinfático. Esto supondría el aumento de potasio en la perilinfa y el exceso de potasio en estos espacios irritaría al nervio y provocaría la crisis de vértigo.

Existen divergencias en cuanto al significado de la ruptura de las membranas laberínticas por la hiperpresión. Para unos autores significaría el motivo de la crisis, al mezclarse los líquidos, y para otros supondría la resolución de la misma al compensarse las presiones.

Existen evidencias histológicas de rupturas y divertículos del laberinto membranoso en la EM pero también se han visto en huesos temporales de humanos que no han tenido crisis de vértigos.

Para explicar la posibilidad de que se desarrolle el proceso típico con toda la sintomatología o las formas parciales de hidrops solo coclear o solo vestibular también se han presentado diversas teorías sin que ninguna pueda demostrarse definitivamente.

CONTROVERSIAS EN EL DIAGNÓSTICO DE LA EM.

El primer problema que aparece es la falta de consenso sobre qué es lo que debemos considerar EM.

No existe ninguna prueba de exploración ni de laboratorio ni radiológica que sea patognomónica de la EM y tampoco existe la posibilidad de realizar biopsias por lo que lo más importante sigue siendo la historia clínica. Esto es una de las causas de controversia permanente.

La comisión de Otoneurología de la Sociedad Española de Otorrinolaringología considera que la propuesta que mejor se ajusta a las preguntas mencionadas es la de la AAO porque establece de forma clara y precisa cual sería la definición de EM.

CONTROVERSIAS TERAPÉUTICAS.

No existe un tratamiento definitivo para esta enfermedad, fundamentalmente porque desconocemos su causa. Podemos distinguir entre posibilidades de tratamiento médico y quirúrgico pero no existe un consenso sobre cual es el tratamiento de elección en cada caso.

3. OBJETIVO

El objetivo fundamental es realizar un estudio descriptivo de los síntomas principales a lo largo de su evolución en pacientes afectados de Enfermedad de Meniere en el área III de Zaragoza para contribuir a comprender mejor la evolución natural de esta enfermedad y proporcionar más datos que puedan ayudar a encontrar la solución en estos pacientes.

Los objetivos detallados expuestos son:

- Datos epidemiológicos de los pacientes diagnosticados de enf. de Menière.
 - .Género
 - .Edad de inicio de la enfermedad
 - .Edad de solicitud de consulta especializada y tiempo medio de demora desde inicio de síntomas y solicitud de atención.
- Concurrencia entre otras patologías (HTA, migrañas, enfermedades autoinmunes, otras patologías del oído)
- Evolución natural
 - .Síntoma de inicio
 - .Lateralidad de la enfermedad
 - .Bilateralidad. (En función de los años de seguimiento)
 - .Crisis de Tumarkin
 - .Aura/ aumento de intensidad del acúfeno antes de las crisis
 - .Número de crisis de vértigo antes y después de haber recibido tratamiento.
 - .Duración de las crisis antes y después de haber recibido tratamiento
- Tratamiento recibido (% de tratamiento médico y % de tratamiento quirúrgico).
- Grado y tipo de hipoacusia en la primera consulta a atención especializada
- Grado de hipoacusia a lo largo de la evolución de la enfermedad y tras los tratamientos.

4. MATERIAL Y METODOS

4.1 Material

Se estudian 43 pacientes con Enfermedad de Meniere examinados en la unidad de vértigo del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza recogidos entre enero y mayo del año 2012 y controlados de 1 a 16 años.

4.1.1 Muestra estudiada

La muestra estudia fue compuesta de 25 mujeres que representan el 58,14% y 18 hombres (41,86%). La edad media de los pacientes en el momento de la anamnesis fue de 56 años (rango 35 - 78 años), edad media de 55 años para los hombres y 58 años para las mujeres

4.2 Método

4.2.1 Criterios de inclusión

Dada la ausencia de una base de datos sólida, fueron recogidos todos los pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Meniere que acudieron a la consulta de vértigo del HCU Lozano Blesa entre enero y mayo de 2012.

Todos los pacientes fueron diagnosticados de Enfermedad de Meniere de acuerdo con los criterios de la Academia Americana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello (AAO-HNS) de 1995 que son los actualmente aceptados.

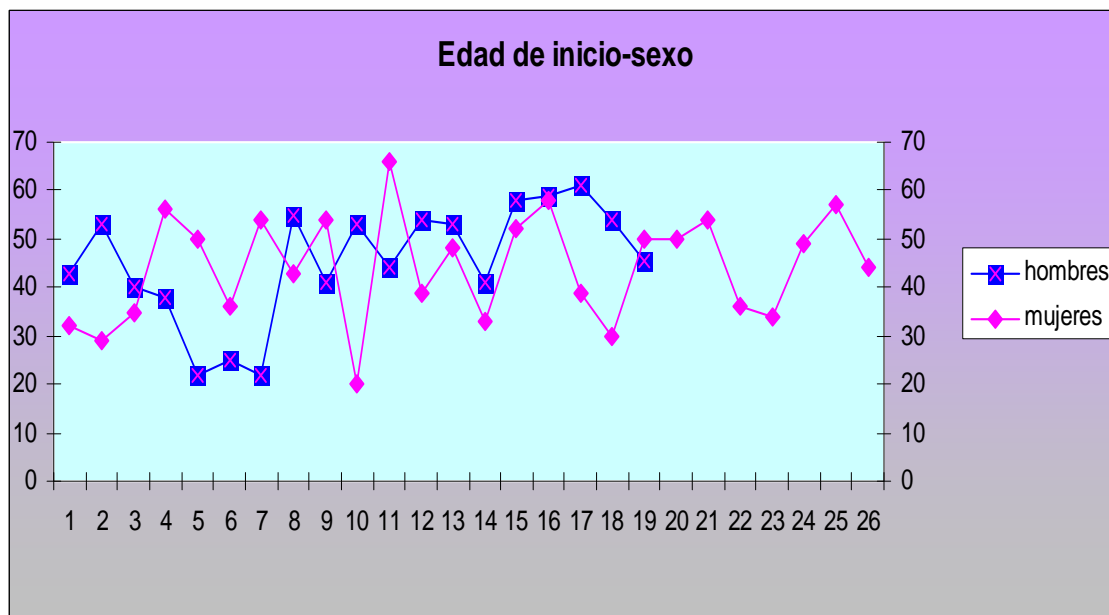
4.2.2 Tipo de estudio

El estudio realizado es de tipo retrospectivo y fundamentalmente descriptivo aunque se relacionan algunas variables para estudiar su asociación.

5. RESULTADOS

5.1 Factores personales

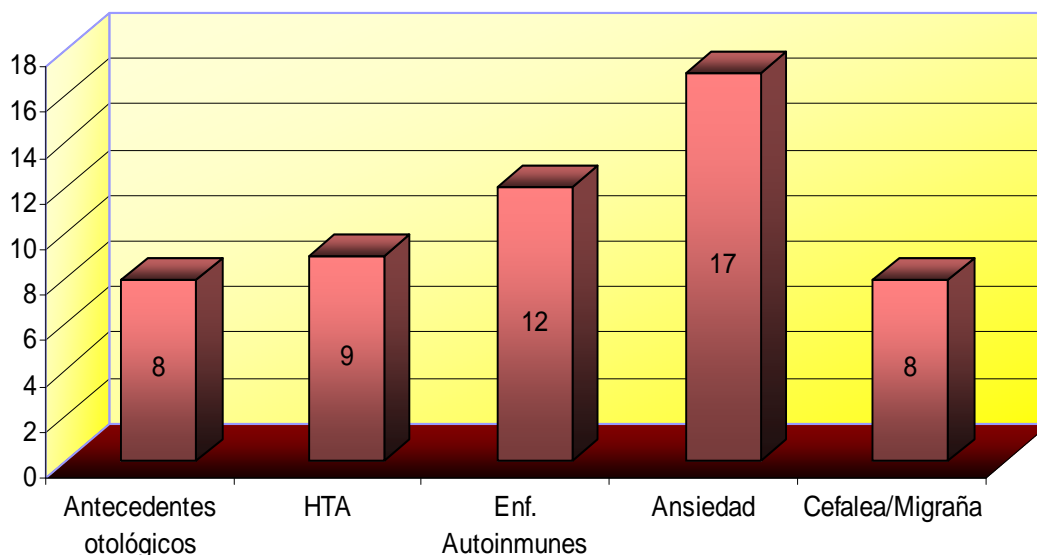
Se reclutaron 43 pacientes, 18 hombres (41,86%) y 25 mujeres (58,14%), con una edad media en el momento de la anamnesis de 56 años (rango 35 - 78 años) y edad media al inicio de los síntomas de 44,65 años (Desviación estándar: 11,74 años, rango de 20 a 66 años).



Edad de inicio de la enfermedad en relación con el género

La edad media de inicio en los varones fue de 45,33 años (desviación standart de 12,46 y rango de 22 a 61 años). La edad media de inicio de la enfermedad en mujeres fue de 44,16 años (desviación standart de 11,41 y un rango de 20 a 66 años).

5.2 Concurrencia con otras patologías



De los 43 pacientes estudiados se vio que 8 de ellos (18,6%) presentaban antecedentes otológicos previos, 6 de ellos (13,95%) en el oído ipsilateral, de los cuales 5 habían presentado otitis de repetición previas y uno trauma acústico. Los 2 restantes presentaron antecedentes otológicos del oído contralateral.

En el momento del estudio 9 pacientes (20,93%) presentaban concomitantemente HTA, con una edad media de 62,11 años y un rango de edad de (45 a 78 años). El 66,66% de los pacientes con EM y HTA eran varones frente al 33,34% de mujeres.

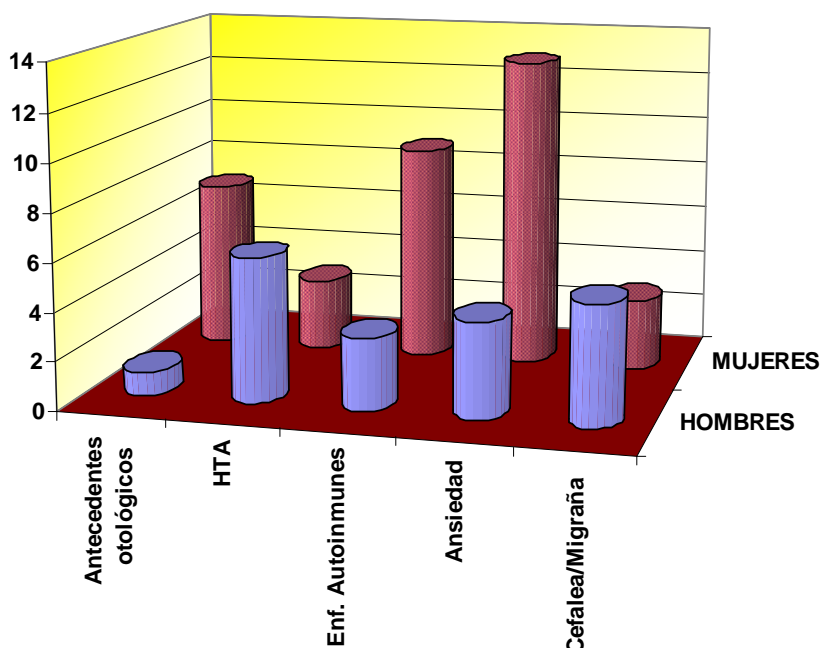
Doce de los 43 pacientes (27,9%) presentaban enfermedades autoinmunes, 6 de ellos (50%) tenían patología autoinmune tiroidea, 4 de ellos (33,33%) enfermedad autoinmune osteoarticular y los otros 2 (16,66%) sin especificar.

De los 12 pacientes con EM y patología autoinmune 9 (75%) fueron mujeres y 3(25%) fueron hombres.

Diecisiete pacientes (39,53%) presentaron ansiedad/depresión en el momento del estudio, con una clara prevalencia en el género femenino, 13 de los 17 pacientes con ansiedad y EM eran mujeres (76,47%), frente a 4 pacientes varones (23,52%).

Ocho pacientes (18,6%) presentaban cefalea o migraña en tratamiento, 5 pacientes fueron varones (62,5%) y 3 mujeres (37,5%), tres pacientes ya presentaban la cefalea antes de comenzar con las crisis vertiginosas, dos pacientes la desarrollaron después de comenzar con el vértigo, un paciente presentaba cefalea como aura de las crisis vertiginosas y los otros dos sin especificar.

Relación del género con los antecedentes personales



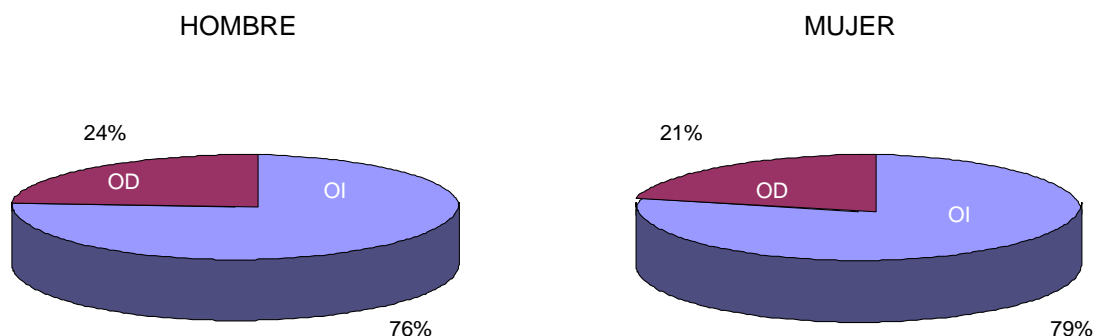
5.3 Lateralidad

En la primera visita la mayoría de los casos mostraron una afectación unilateral (83,72%) con predominio del lado izquierdo (77,77%) frente al derecho (22,22%). De los 43 pacientes estudiados, 7 han presentado afectación bilateral (16,27%).

	Oído afectado	n	%
Unilateral		36	83,72%
	OD	8	22,22%
	OI	28	77,78%
Bilateral		7	16,28%

De los 7 pacientes afectados bilateralmente la media de inicio de síntomas fue de 45,14 años (Rango de 34 a 58 años). De estos, 2 pacientes eran bilaterales cuando llegaron por primera vez a nuestra consulta, pero no eran bilaterales desde el inicio de la enfermedad. 5 casos de los enfermos bilaterales, padecían la enfermedad de forma unilateral cuando llegaron a nuestra consulta por primera vez y evolucionaron a la bilateralidad durante el seguimiento siendo por lo tanto los resultados más fiables. La edad de inicio de los síntomas en estos 5 pacientes fue de 32,5 años y la de conversión a bilateral de 45,14 años. Estos pacientes han tardado de media 13 años en convertirse en enfermos bilaterales.

Relación entre género y oído afectado



En nuestro estudio existe un claro predominio de afectación del OI frente al OD, pero no existe asociación entre el lado afectado y el género, en ambos casos la afectación del OI fue similar (76% en el caso de los hombres y 79% en el caso de las mujeres).

5.4 Cronograma de la sintomatología

La edad media del paciente en la primera visita fue de 50,88 años con un retraso mediano de 5,7 años entre que el paciente comenzó con los primeros síntomas y acudió a una primera consulta.

	MEDIA	MEDIANA	RANGO
Edad del paciente en la primera visita al hospital	50,88	53	27-76
Tiempo medio entre los primeros síntomas y la visita al especialista (años)	5,7	3,5	0-25
Tiempo medio de seguimiento (años)	5,07	4	1-16

5.5 Descripción del curso natural de la enfermedad

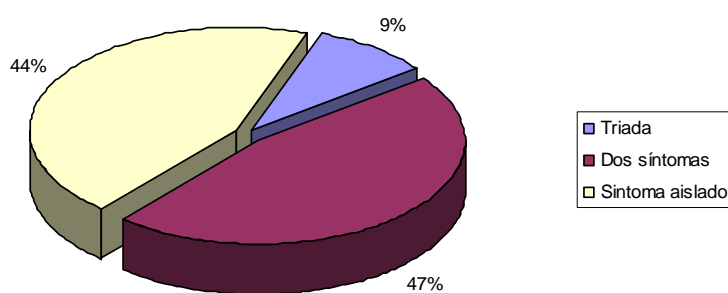
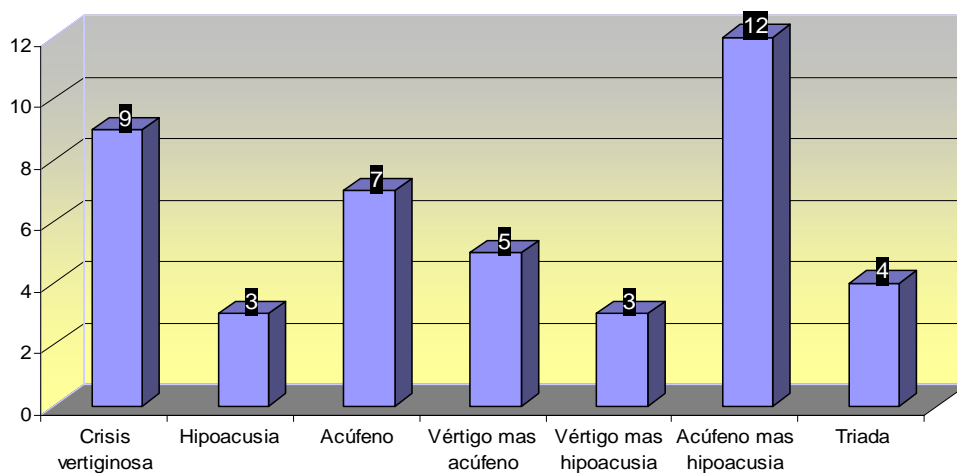
5.5.1 Aparición del primer síntoma

El debut más frecuente se produjo con la aparición simultánea del acúfeno más hipoacusia (27,9%). La presentación de la enfermedad con un solo síntoma se produjo en el 44,18% de los casos, siendo el vértigo el más frecuente en este grupo (20,93%). La triada vértigo más acúfeno más hipoacusia como forma de presentación inicial, se produjo en un número pequeño de pacientes (9,3%).

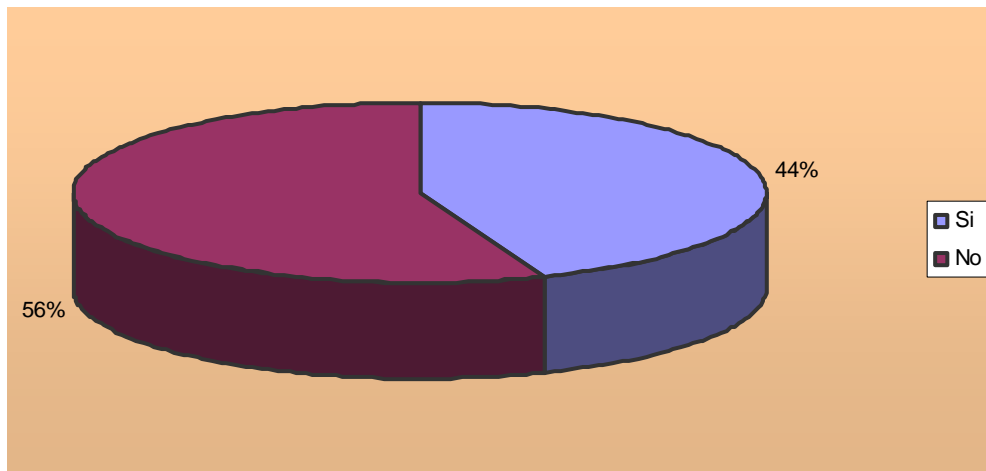
Primer síntoma

Vértigo aislado	20,93%
Acúfeno aislado	16,27%
Hipoacusia aislada	6,97%
Vértigo y acúfeno	11,62%
Vértigo e Hipoacusia	6,97%
Acúfeno e Hipoacusia	27,90%
Los tres síntomas a la vez	9,3%

Sintoma de inicio

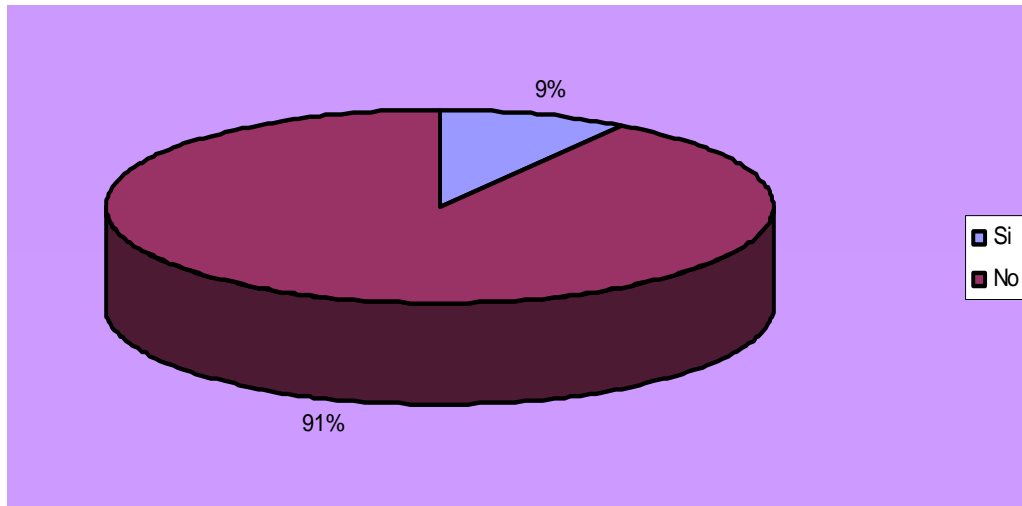


5.5.2 Presencia de aura



Un 44% de los pacientes presentaron un aura que precedía a la crisis vertiginosa, la mayoría de ellos lo refería como aumento de intensidad del acúfeno en el oído afectado, un paciente refería el aura como disminución de intensidad o desaparición del acúfeno y uno de ellos presentaba una cefalea muy fuerte cada vez que iba a tener una crisis vertiginosa.

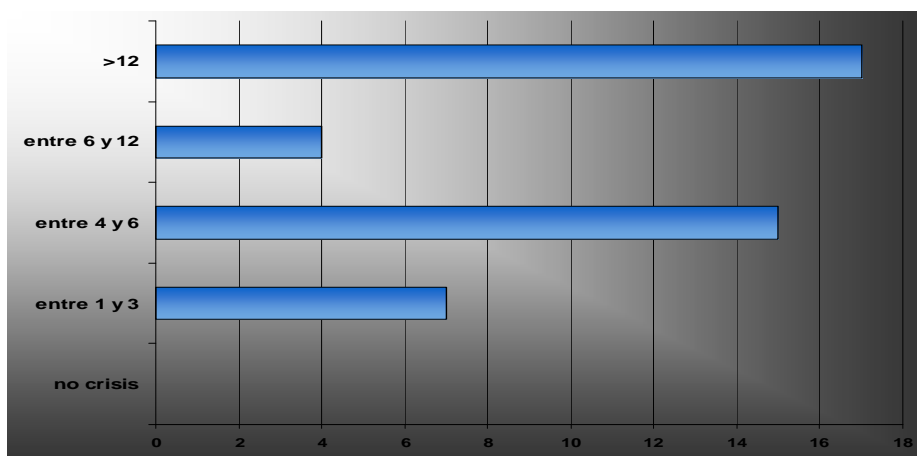
5.5.3 Crisis de tumarkin



En nuestro estudio un 9% de los pacientes presentaron crisis de Tumarkin, es un porcentaje bajo pero debemos tener en cuenta que el mayor número de pacientes estudiados llevan pocos años de evolución de enfermedad.

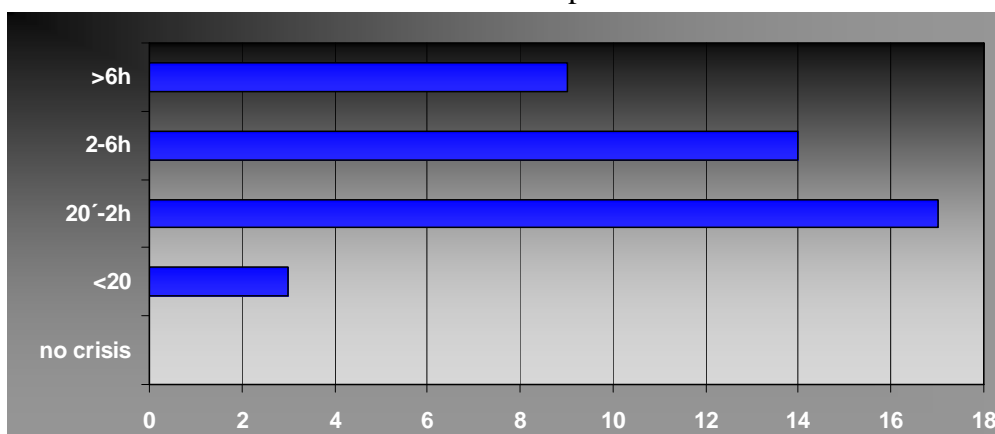
5.5.4 Comportamiento del vértigo: frecuencia y duración de las crisis

Frecuencia de crisis en el año anterior a la primera visita



En el año anterior a la primera visita, los pacientes habían sufrido de promedio 8 crisis al año con un rango que variaba de ninguna a una crisis semanal.

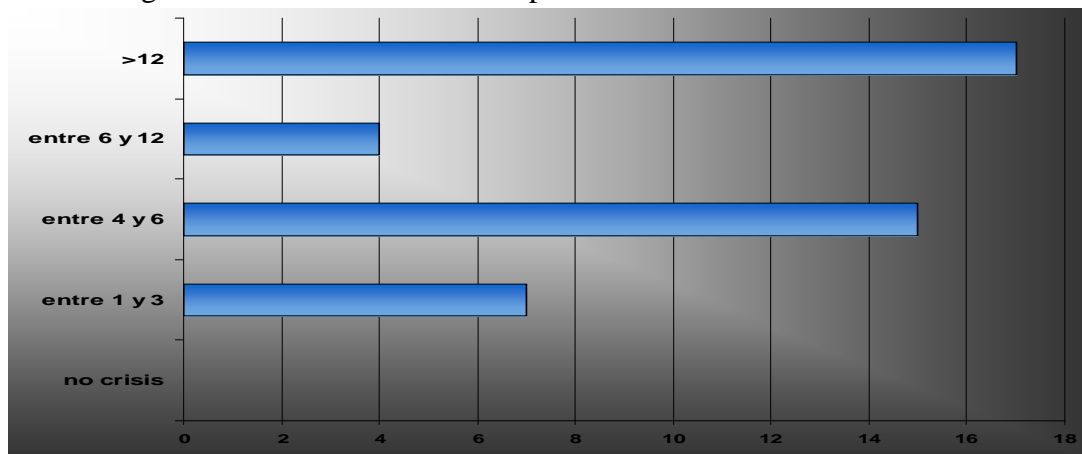
Duración de las crisis en el año anterior a la primera visita



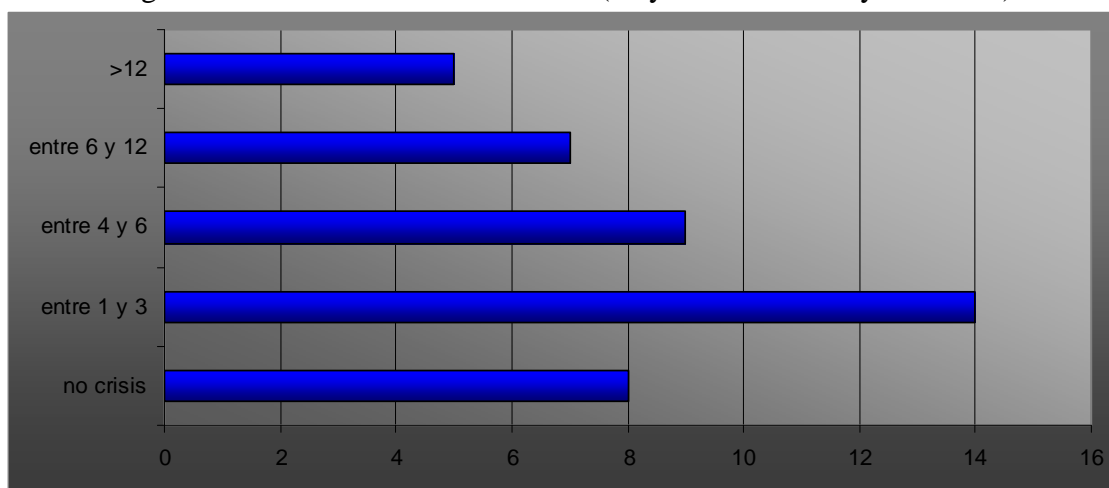
El tipo de crisis más frecuente que sufrieron los pacientes con EM el año anterior a la primera visita fue la de grado **2**, es decir, entre 20 min y 2 horas de duración (39,53 %), seguida de las de grado **3**, entre 2 y 6 horas de duración (32,55%). Las menos frecuentes fueron las de corta duración, es decir las de grado **1**, menos de 20 minutos (6,97%).

Cambios en la incidencia de crisis de vértigo en relación con la evolución de la enfermedad y el tratamiento recibido

Crisis vertiginosas en el año anterior a la primera consulta



Crisis vertiginosas en el último año de estudio (mayo de 2011 a mayo de 2012)



En el año anterior a la primera visita, los pacientes sufrieron de promedio 8 crisis al año con un rango que variaba de ninguna a una crisis semanal. En el último año estudiado, (mayo de 2011 a mayo de 2012) los pacientes sufrieron de media 4,9 crisis con un rango de ninguna crisis a 15 anuales.

En la tabla se recoge el aumento o disminución del número de crisis desde que el paciente acudió por primera vez a nuestras consultas en relación con el número de crisis en el último año estudiado (mayo de 2011 a mayo de 2012).

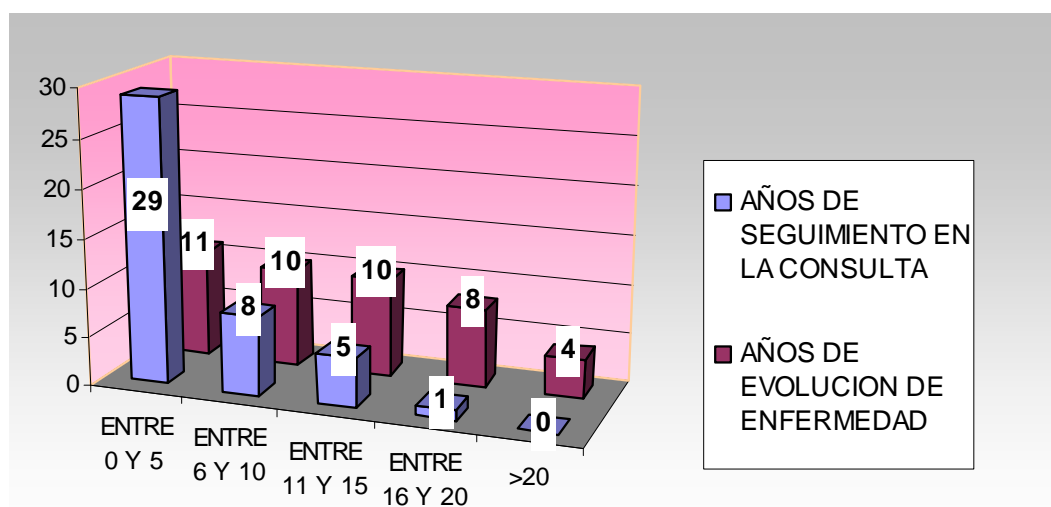
Solamente se contabilizan los datos recogidos en el periodo de seguimiento en nuestra consulta de ORL.

Debemos interpretar con cuidado estos resultados dado que no se tiene en cuenta el tiempo de seguimiento de cada uno de los pacientes ni el tiempo de evolución de la enfermedad, lo que podría producir error en la interpretación de los mismos.

Mejoría en función de la frecuencia de las crisis

	n	%	Media años de seguimiento	Rango de años de seguimiento
Más crisis	5	11,62%	6,2	1-13
Mismo numero de crisis	11	25,58%	4,81	1-16
Menos crisis	19	44,18%	5,73	1-15
No crisis	8	18,6%	3,12	1-7

Número de años que el paciente ha sido revisado en nuestras consultas en relación con los años de evolución de la enfermedad.

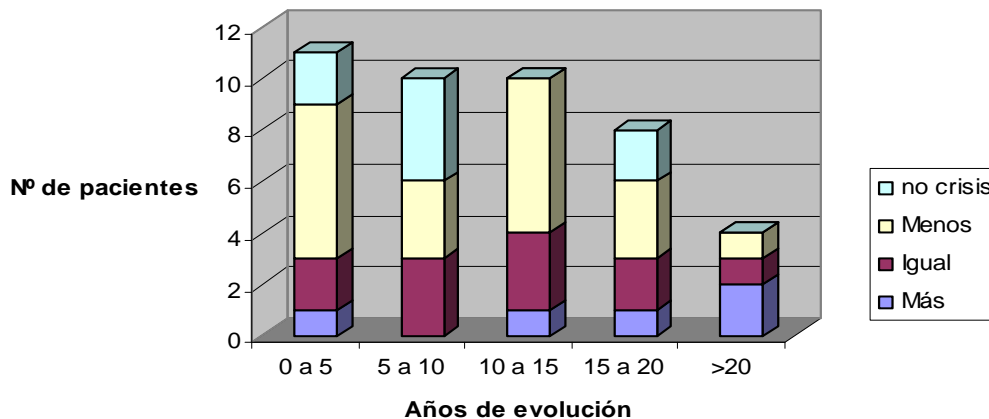


Como se puede observar en el gráfico la mayoría de los pacientes (67,44%) han sido estudiados en nuestra consultas entre 1 y 5 años. El 18,6% han sido seguidos entre 5 y 10 años y menos de la mitad (13,95%) han sido revisados durante más de 10 años.

El mayor número de pacientes observados en consultas son aquellos que llevan menos años de evolución de enfermedad y la tendencia es decreciente en función de los años de evolución de enfermedad.

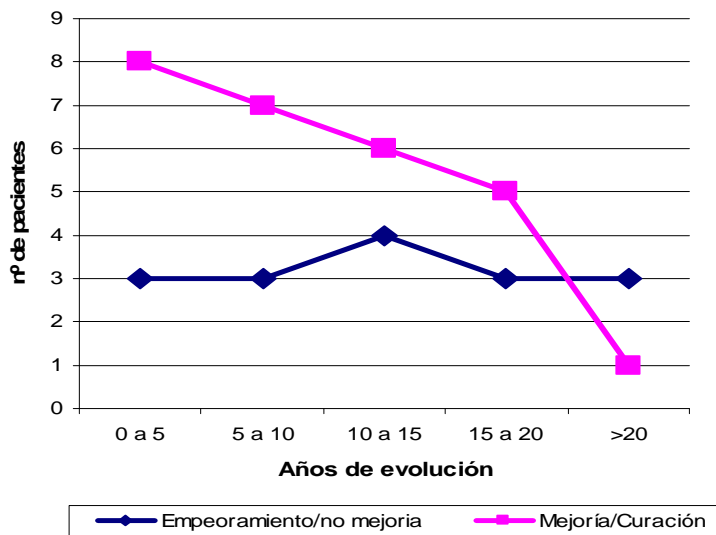
Por ello debemos interpretar con cuidados aquellos resultados en los que el tiempo de evolución de la enfermedad pueda influir en los mismos.

Mejoría respecto al nº de crisis en función de los años de evolución de la enfermedad



En el gráfico se muestra la mejoría clínica respecto a la disminución en la frecuencia de las crisis vertiginosas, teniendo en cuenta el tiempo de evolución de la enfermedad. La mayoría de los pacientes (62,79%) presentaron menos número de crisis al año cuando se recogieron los datos de este estudio (mayo de 2012) con respecto a la primera consulta especializada. El 25,58% no presentaron cambios en el número de crisis, y un 11,62% de los pacientes notaron un aumento de crisis, desde que acudieron por primera vez a la consulta.

Tendencia de la evolución de las crisis vertiginosas en relación con los años de evolución de la enfermedad.



La tendencia de la serie en nuestro estudio demuestra paradójicamente que los pacientes que más años de evolución llevan son lo que menos mejoría han presentado respecto a la frecuencia de las crisis.

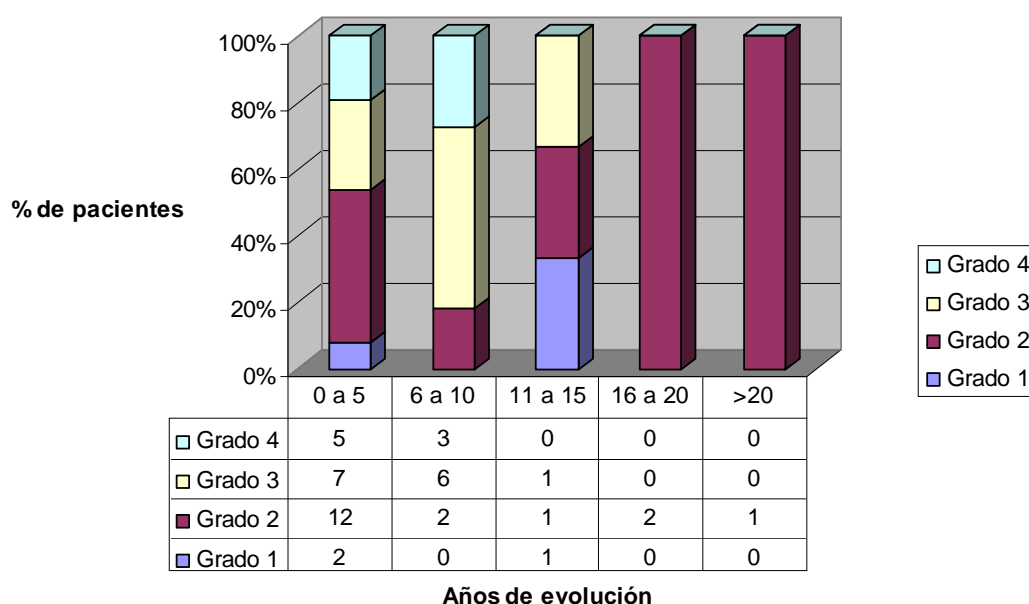
Se estima la tendencia lineal de la serie con variable X categorizada en quinquenios, lo que nos permite evaluar posibles cambios en periodos relativamente amplios.

Se observa en general que la no mejoría (cuantificada como la no disminución de la frecuencia de las crisis vertiginosas a lo largo de la evolución de la enfermedad) permanece estable en todos los quinquenios, y se observa que hay una mejoría (cuantificada como descenso del número de crisis o no crisis) sobretodo en los casos que menos tiempo llevan de evolución, aunque debemos interpretar con cuidado estos resultados por el bajo número de observaciones en los periodos más evolucionados.

Incidencia de crisis según grado de incapacidad

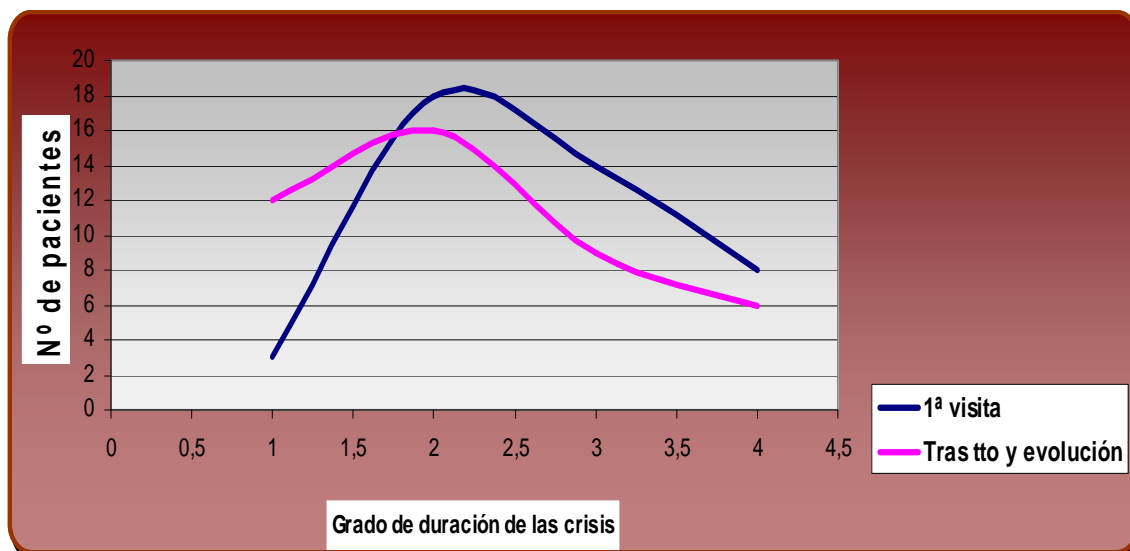
Estadificación de la gravedad de las crisis según su duración	
GRADO 1	<20 min
GRADO 2	Entre 20 min y 2 horas
GRADO 3	Entre 2 y 6 horas
GRADO 4	>6 horas

Independientemente de los años de evolución, las crisis grado 2 fueron las más frecuentes en el año anterior a que el paciente acudiera a la consulta por primera vez (41,86%), las crisis menos frecuentes fueron las de grado 1 (6,97%).



La incidencia global de las crisis más incapacitantes, grado 3,4, están presentes fundamentalmente en los pacientes que llevan menos años de evolución, con un pico de máxima incidencia en el quinquenio de edad comprendido entre 6 y 10 años, de estos pacientes, 9 de 11 (81,81%) presentaron crisis grado 3 o 4. Para las crisis más incapacitantes, la tendencia negativa es marcada, ningún paciente que lleva más de 15 años de evolución de enfermedad presentó crisis grado 3 o 4. De nuevo, debemos interpretar con cuidado estos resultados por el bajo número de observaciones en los periodos más evolucionados.

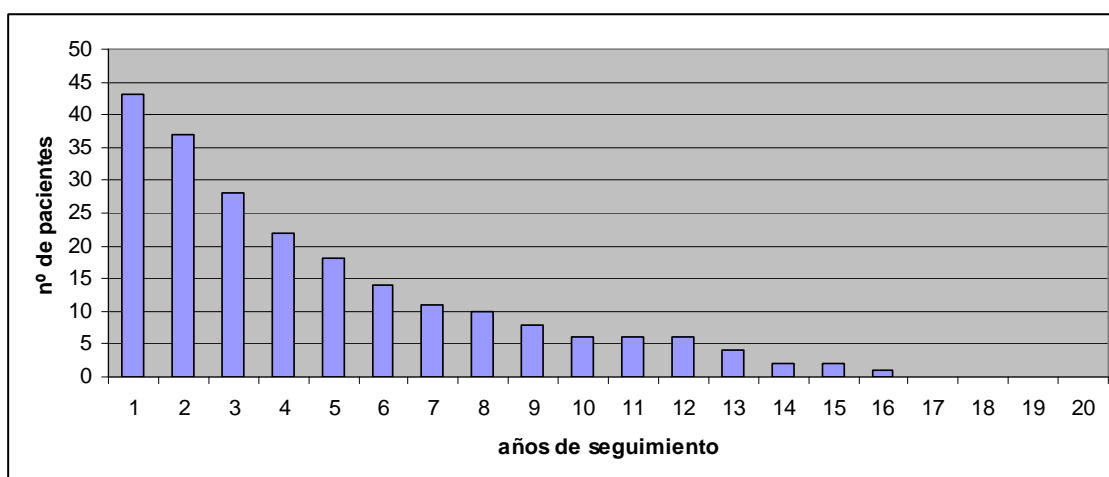
Tendencia lineal de duración de las crisis en función de los años de evolución y tras haber recibido tratamiento



Se observa como el numero de pacientes con crisis grado 3 y 4 desciende tras haber recibido tratamiento y a mayor evolución de la enfermedad

Pacientes en seguimiento.

El número de pacientes seguidos año a año es decreciente y por tanto explica algunos de los cambios tanto en los valores de la incidencia anual como en la precisión de las estimaciones (con intervalos de confianza cada vez mayores).



5.6 TRAMIENTOS MÉDICOS Y QUIRÚRGICOS.

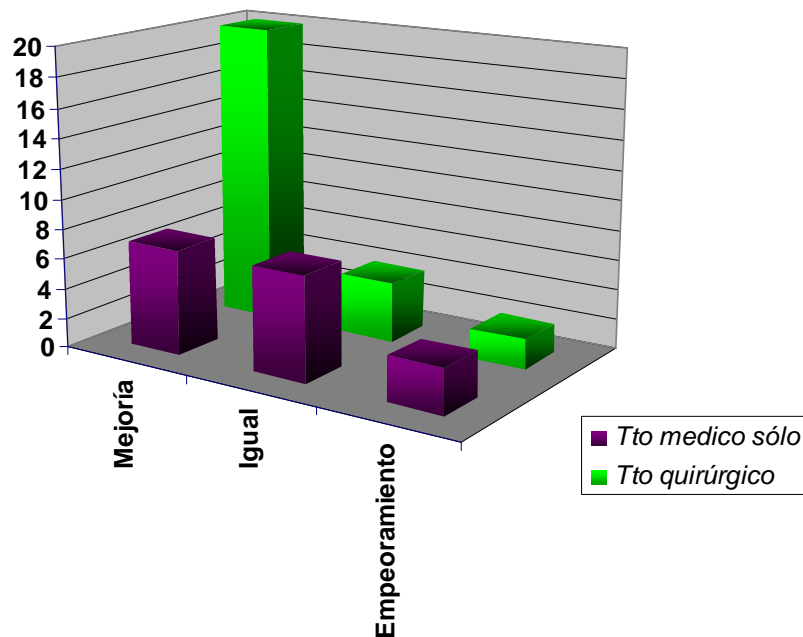
Dividimos en primer lugar los pacientes que han sido tratados únicamente mediante tratamiento médico y los que han recibido otro tipo de tratamiento.

17 pacientes (39,53%) fueron tratados únicamente con tratamiento médico, siendo la betahistina y Sulpirida los fármacos más frecuentemente usados, aunque también hemos incluido en tratamiento médico el tratamiento rehabilitador y medicamentos tales como corticoides, ansiolíticos, vasodilatadores, etc.

26 pacientes (60,46%), fueron tratados además de tratamiento médico con otro tipo de tratamiento, ya sea laberintectomía química, neurectomía, Drenaje Transtimpánico o Implante Coclear.

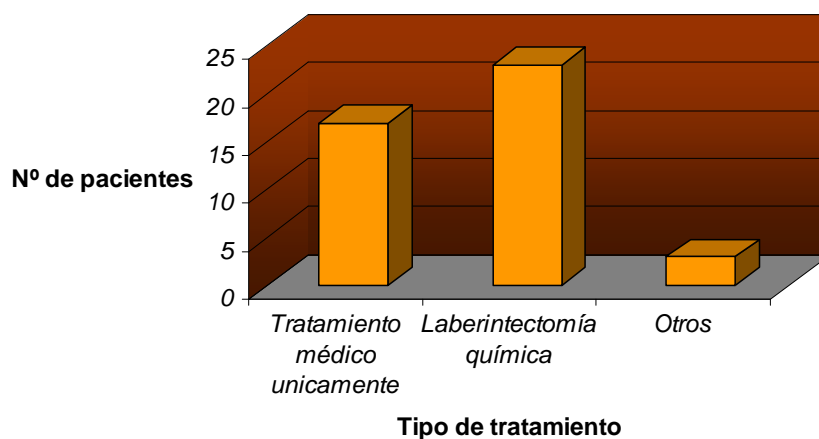
De los 26 pacientes tratados mediante procedimientos quirúrgicos, únicamente a uno se le fue practicada la neurectomía del N. vestibular, 23 pacientes (53,48%) fueron tratados mediante laberintectomía química, 2 de ellos con dexametasona intratimpánica (it), 15 con gentamicina it, y 6 mediante la combinación de dexametasona y gentamicina it. A los otros 2 pacientes se le practicaron otro tipo de tratamientos, a uno de ellos se le puso un DTT y una inyección de dexametasona it y al otro un implante coclear en el oído afectado más inyección de gentamicina it.

		N	%
Sólo tratamiento médico		17	39,53%
Neurectomía		1	2,32%
L. Quirúrgica (QUÍMICA)	Dexa	2	4,65%
	Genta	15	34,88%
	Dexa más Genta	6	13,95%
Otros*		2	4,65%



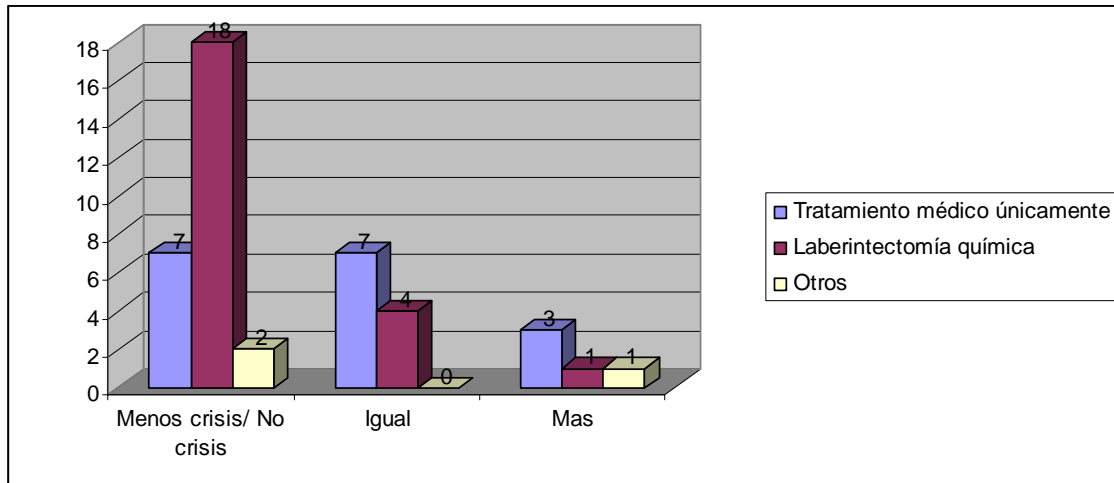
En el gráfico se muestra la mejoría en términos de reducción de número de crisis vertiginosas en función de haber sido tratado mediante tratamiento médico únicamente o mediante la asociación de tratamiento médico y quirúrgico.

En general, la mayoría de los pacientes recibieron tratamiento médico únicamente (39,53%), o tratamiento médico asociado a laberintectomía química (53,48%), ya fuera sólo con gentamicina it, dexametasona it o la combinación de ambos.



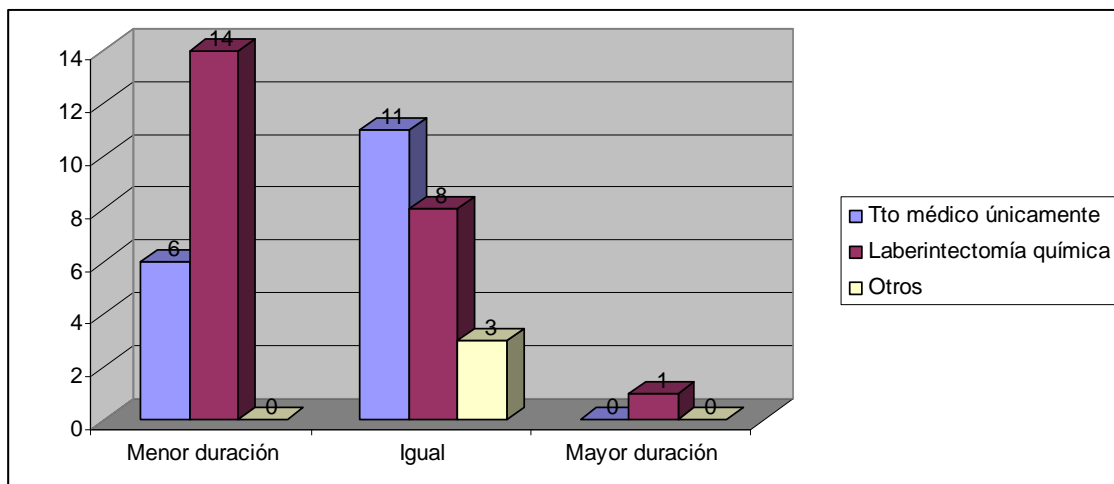
5.6.1 Impacto de la laberintectomía química en la evolución natural de la enfermedad

Mejoría clínica en términos de disminución de frecuencia de crisis vertiginosas en función del tratamiento recibido.



Como se muestra en el gráfico el grupo que más mejoro clínicamente (disminución del número de crisis o ausencia de crisis) fueron aquellos tratados mediante laberintectomía química. De los 23 pacientes tratados mediante laberintectomía química, 18 (78,26%) presentaron mejoría e incluso desaparecieron las crisis por completo. 7 pacientes (41,17%) de los 17 tratados únicamente con tratamiento médico presentaron mejoría en cuanto a la frecuencia del n° de crisis.

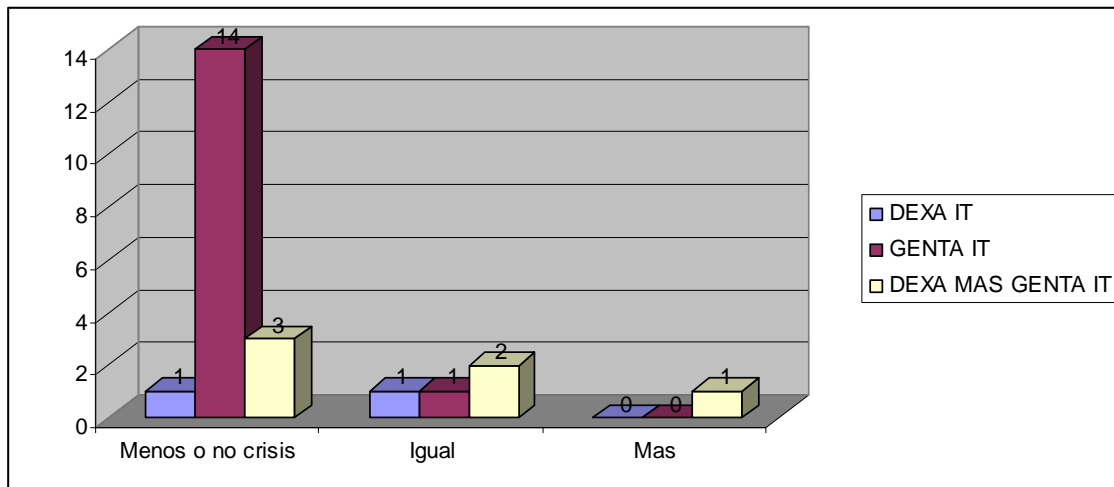
Mejoría clínica en términos de disminución de duración de las crisis en relación con el tratamiento recibido.



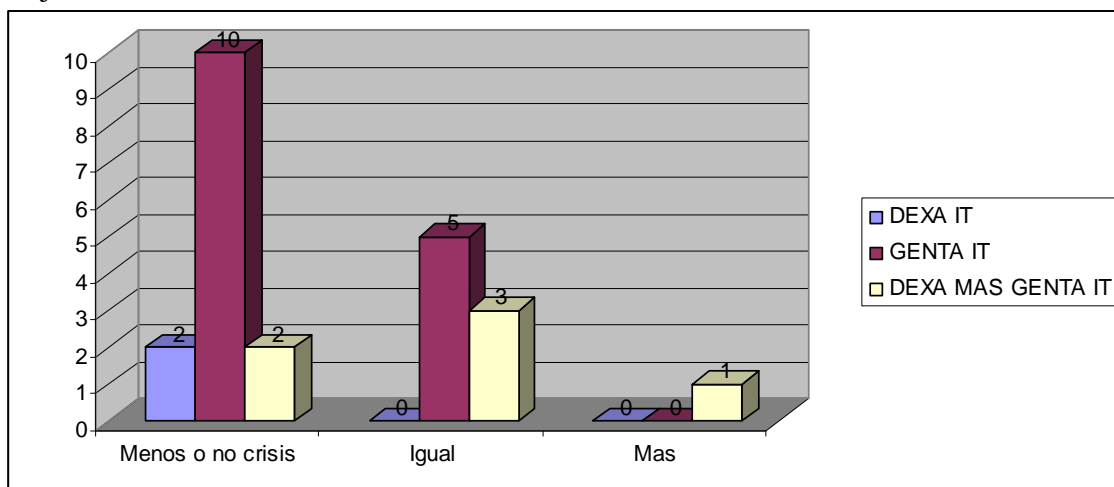
En el caso de la disminución de gravedad de las crisis (disminución de duración de las crisis), también fue el grupo de los pacientes tratados con laberintectomía química el que mayor mejoría presentó, 14 pacientes (60,86%) de los 23 tratados mediante laberintectomía química presentaron mejoría disminuyendo la gravedad de las crisis. En el caso de los pacientes tratados únicamente con tratamiento médico, la mayor parte de ellos, 11 de los 17 (64,7%) permanecieron igual tras la administración del tratamiento.

5.6.2 Gentamicina vs Dexametasona

Mejoría en frecuencia de crisis



Mejoría en duración de las crisis



Se estudia en este caso la mejoría clínica, tanto en disminución del nº de crisis como disminución de la duración de las crisis, en función de haber recibido tratamiento con gentamicina intratimpánica (it), dexametasona it o la combinación de ambas.

La mayoría de los pacientes que presentaron mejoría tanto en la disminución del nº y duración de las crisis fueron tratados con Gentamicina it.

En cuanto a la disminución del nº de crisis, presentaron mejoría 14 de los 15 pacientes (93,33%) tratados con gentamicina it, un paciente (50%) de los 2 tratados con dexametasona it y 3 (50%) de los 6 pacientes que fueron tratados con dexametasona mas gentamicina it.

En cuanto a la disminución de la duración de las crisis, presentaron mejoría 10 (66,66%) de los 15 pacientes tratados con gentamicina it, 2 de los 2 pacientes (100%) tratados con dexametasona it y 2 de los 6 pacientes (33,33%) tratados con gentamicina más dexametasona it.

En general se observa que los pacientes tratados con gentamicina it fueron los que obtuvieron mayor mejoría clínica tanto en la disminución del nº de crisis como en la disminución de la duración de éstas, pero debemos interpretar con cuidado estos resultados debido a los pocos casos observados tratados mediante dexametasona it o la combinación de dexametasona y gentamicina it.

5.7 Evolución de la audición, en el oído afectado, en pacientes con enfermedad de Ménière unilateral.

El estadio auditivo se divide en cuatro grados (de I a IV), de acuerdo con la AAO, según el resultado de la audiometría en cada una de las revisiones.

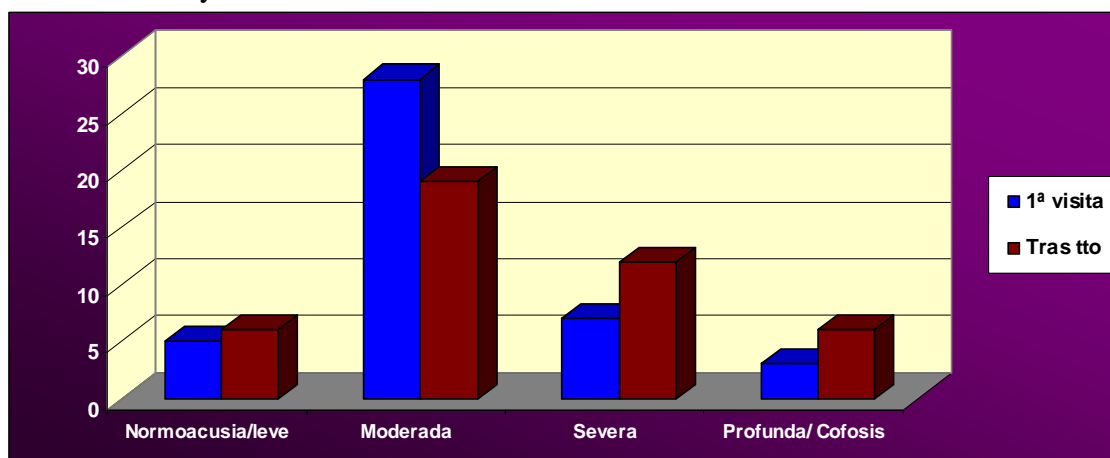
5.7.1 Estadíos auditivos:

Según el promedio umbral auditivo (umbrales para tonos puros de las frecuencias 500, 1000, 2000 y 3000 Hz).

1. **ESTADÍO 1**: menor o igual de 25 Db.
2. **ESTADÍO 2**: 26-40 Db.
3. **ESTADÍO 3**: 41-70 Db.
4. **ESTADÍO 4**: mayor de 70 Db.

En nuestro estudio hemos catalogado el estadio 1 como pérdida leve, el estadio 2 como pérdida moderada, estadio 3 pérdida severa y estadio 4 como pérdida profunda.

Evolución de la audición desde la primera vez que el paciente acude a la consulta hasta la última visita y tras administración de tratamiento.



En la primera visita la mayoría de los pacientes, (65,11%) presentaron una pérdida auditiva moderada y un 23,25% pérdida severa o profunda. Tras el tratamiento y con un tiempo de seguimiento variable para cada uno de los pacientes la pérdida auditiva va en aumento, presentando un 44,18% pérdida moderada y un 41,86% pérdida severa o profunda.

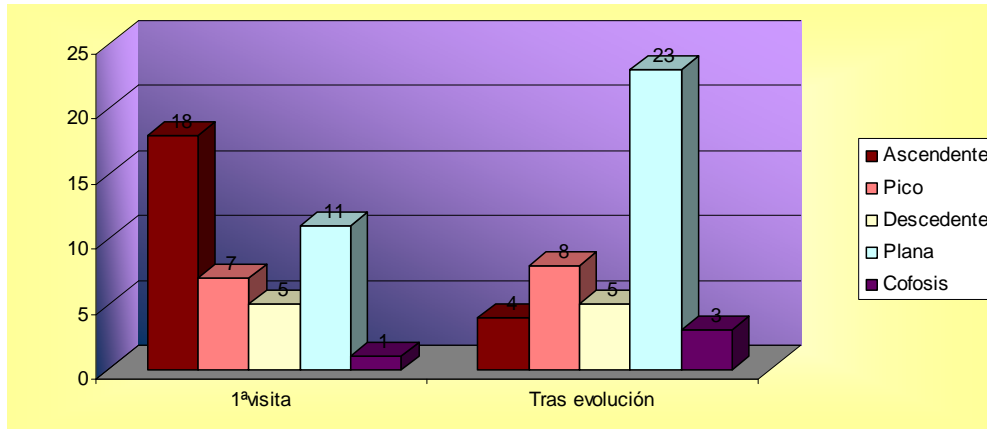
Tabla que recoge el grado de audición en la primera consulta teniendo en cuenta años de evolución de enfermedad en el momento de la primera consulta

	0-5		6-10		11-15		16-20		>20		Total	
	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Normoacusia/Leve	3	6,97%	1	2,32%	0	0%	1	2,32%	0	0%	5	11,62%
Moderada	17	39,53%	6	13,95%	5	11,62%	0	0%	0	0%	28	65,11%
Severa	3	6,97%	2	4,65%	0	0%	1	2,32%	1	2,32%	7	16,27%
Profunda/ Cofosis	1	2,32%	2	4,65%	0	0%	0	0%	0	0%	3	6,97%
Total	24	55,81%	11	25,58%	5	11,62%	2	4,65%	1	2,32%	43	100%

El mayor número de pacientes recogidos en nuestro estudio, 24 de 43, llevaban entre 0 y 5 años de evolución de enfermedad, de éstos 17 de los 24 pacientes, 70,83% presentaban, en la primera consulta, una pérdida moderada de audición y 4 de los 24 pacientes estudiados entre 0 y 5 años de evolución presentaban una pérdida auditiva severa o profunda 16,66%. No existen casos de pérdida profunda o cofosis en pacientes que llevan más de 15 años de evolución, pero debemos interpretar con cuidado estos resultados porque son pocos los casos estudiados que lleven largo tiempo de evolución de enfermedad.

5.7.2 Tipo de curva audiométrica

Se compara el tipo de curva audiométrica en la primera visita con la curva audiométrica tras tratamiento y evolución, con años de seguimiento y evolución variables para cada uno de los pacientes



En la primera visita a nuestras consultas, disponemos de 42 valoraciones ya que se extraviaron las primeras audiometrías de un paciente.

La mayoría de los pacientes en la primera consulta, 18 de 42 (42,85%), presentaban una audiometría de tipo ascendente. Tras la evolución y la administración de tratamiento el tipo de curva más frecuente fue la curva plana, 23 de 43 pacientes (53,48%)

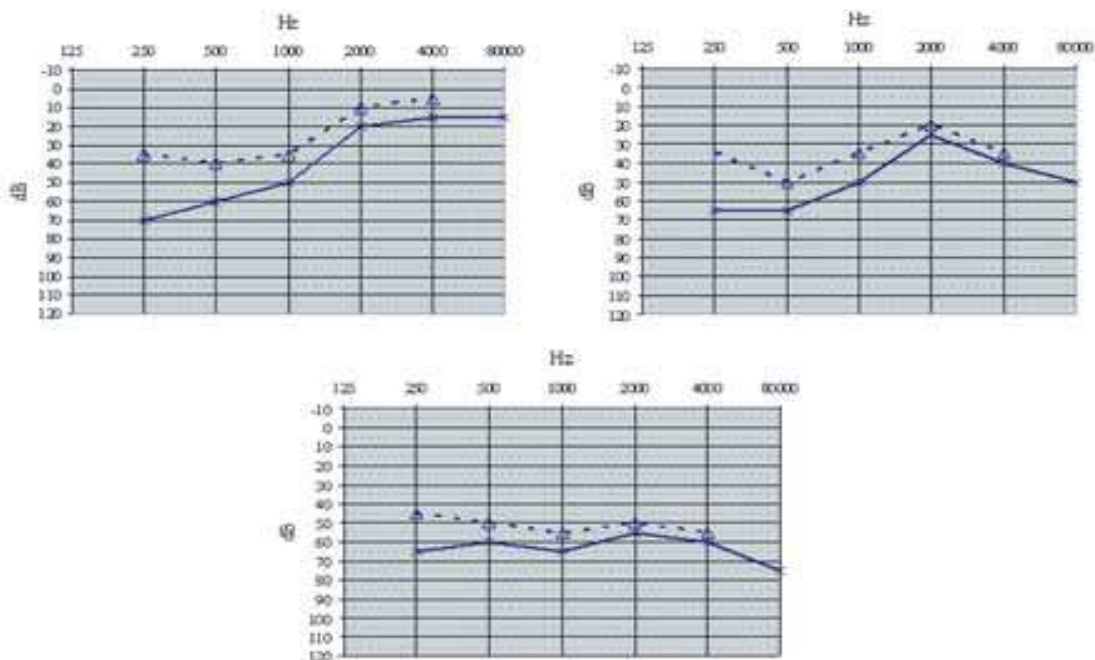
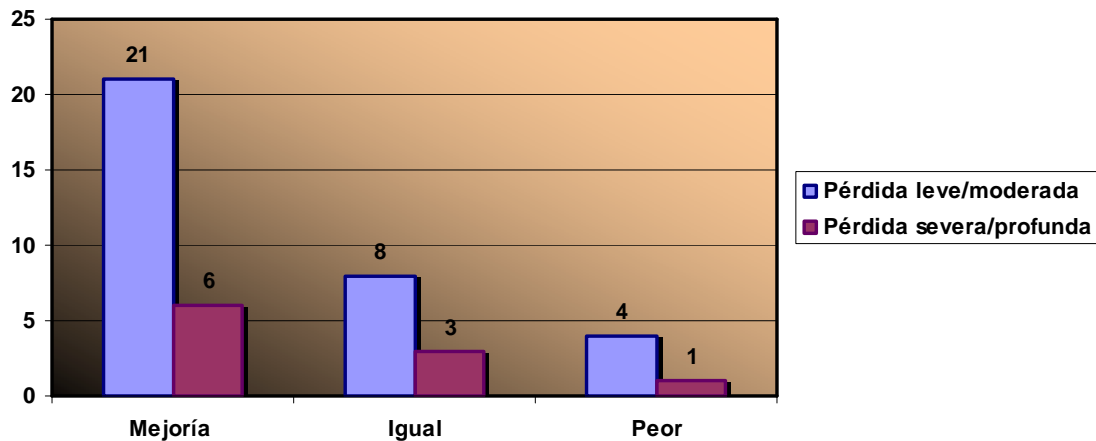


Imagen 1: Audiometría tipo ascendente. Imagen 2: Audiometría pico. Imagen 3: Audiometría plana

En nuestro estudio la mayoría de los pacientes debutó con un tipo de curva ascendente, que es propia de la Enfermedad de Meniere, pero conforme fue avanzando la enfermedad la curva audiométrica fue evolucionando hacia una curva plana.

5.7.3 Relación entre estadio de audición al inicio de los síntomas e índice vertiginoso



Se intenta observar si existe relación entre el grado de pérdida de audición en la primera consulta con la evolución posterior respecto al n° de crisis vertiginosas.

Independientemente de los años de evolución de la enfermedad, 21 pacientes (63,63%) que presentaban una pérdida auditiva leve o moderada en la primera consulta, mejoraron respecto a la frecuencia de sus crisis vertiginosas llegando incluso a no presentar más crisis a lo largo de su evolución, 8 de ellos (24,24%) permanecieron igual, presentando el mismo número de crisis que presentaban desde la primera visita al especialista y 4 de ellos (12,12%) empeoraron, de manera que en el último año de revisión habían presentado más crisis anuales que desde que acudieron por primera vez al especialista.

De los 10 pacientes con pérdida severa o profunda en su primera consulta al especialista, 6 (60%) disminuyeron el n° de crisis vertiginosas, un 30% permaneció igual y un 10% empeoró respecto a la primera vez que acudió al especialista.

Esto significaría que, en nuestro estudio no hemos encontrado una asociación clara entre el grado inicial de audición y la evolución posterior de las crisis vertiginosas.

6. DISCUSIÓN

6.1 EDAD

La mayoría de los estudios realizados muestran que la edad media de los pacientes cuando se inicia la enfermedad de Menière es entorno a los 45-50 años con un rango muy similar en todos ellos, entre los 17 y los 77 años.^{1,6,10,13}

En nuestro estudio la edad media al inicio de la enfermedad fue 44,65 años, con un rango de edad entre 20 y 66 años. En nuestra serie el paciente más joven tenía 20 años y hubo dos pacientes más de 22 años y el más mayor tenía 66 años, pero no hubo ningún caso de aparición en la infancia o mayor de 70 años.

Se vio que la edad media de inicio de la EM en los casos bilaterales (edad al producirse la afectación del primer oído) es 45,14 años, sin observarse diferencias significativas con los casos unilaterales.

La mayoría de los estudios publicados no refieren diferencias en cuanto a edad de inicio de la enfermedad según el género^{1,6,8,10,13,16}. Sin embargo hay autores que encuentran un inicio ligeramente más tardío en las mujeres.

En nuestra serie las mujeres tuvieron una edad media de inicio de la enfermedad (44,16 años) anterior a la edad de inicio en los hombres (45,33 años).

6.2 GÉNERO

En cuanto al género, numerosos artículos muestran una mayor proporción de mujeres frente a hombres, aunque las diferencias son pequeñas y no tienen significación estadística. En nuestro estudio contábamos con una mayor cantidad de mujeres (25) que de hombres (18).

6.3 LATERALIDAD.

Los estudios publicados, observan que el oído izquierdo se afecta más que el oído derecho pero sin diferencias significativas^{1,6,24}, sin embargo, en nuestro estudio hubo un claro predominio izquierdo (77,77% frente al 22,22% de afectación de OD), sin encontrar diferencias significativas entre género.

Existe mayor variabilidad en los resultados que existen acerca del porcentaje aproximado de pacientes con afectación bilateral desde el principio, que estiman que el porcentaje se halle entre el 12 y el 34 %⁵. En nuestro estudio encontramos un 4,65% de afectación bilateral desde el comienzo pero si tenemos en cuenta la afirmación que a mayor tiempo de evolución de la enfermedad, mayor afectación bilateral, nuestro estudio no sería valorable ya que presentaríamos varios sesgos, en primer lugar un sesgo de selección, ya que el mayor porcentaje de nuestros pacientes no llevaban más de 10 años de evolución y el inevitable sesgo de memoria que tienen los pacientes que tardan más tiempo en acudir a la consulta, sin poder precisar en qué momento aparecieron los síntomas o si aparecieron en los dos oídos a la vez.

6.4 CONCURRENCIA CON OTRAS PATOLOGÍAS

MIGRAÑA

Desde hace muchos años se conoce la relación entre el vértigo y la migraña. Los pacientes con migraña frecuentemente presentan síntomas vestibulares, y los pacientes con enfermedades vestibulares, como la enfermedad de Ménière (EM), presentan cefalea de características migrañosas de forma curiosamente habitual¹. Dada la alta prevalencia de ambos procesos, es probable que esta relación sea casual.

Sin embargo, existe evidencia creciente de que podría existir un mecanismo patogénico común para ambos procesos. De este modo, en los últimos años se ha prestado una atención especial a un nuevo concepto emergente: el «vértigo migrañoso».

Recientemente se ha confirmado que aproximadamente el 10% de los pacientes migrañosos sufren vértigo durante las crisis de migraña. Gracias a diferentes estudios publicados recientemente sabemos que existe una clara relación epidemiológica entre la migraña y otras entidades otoneurológicas bien. En el caso concreto de la EM, casi todos los autores parecen coincidir en una incidencia y prevalencia de migraña y síntomas migrañosos significativamente aumentada en estos pacientes. McCabe lleva a cabo un estudio rigurosamente diseñado en el que obtiene una prevalencia de migraña del 56% en pacientes con EM frente al 25% en pacientes no EM²⁸. Estudios similares a éste realizados en nuestro país muestran resultados muy parecidos e igualmente significativos, a pesar de utilizar un tamaño de muestra algo inferior^{1,2,4}.

También coinciden en destacar la presencia de fotofobia, habitualmente durante las crisis vertiginosas en los pacientes estudiados con EM, y la aparición de crisis de vértigo precediendo a la migraña en muchos pacientes con EM y migraña, simulando un aura migrañosa. Además, parece que los pacientes con EM y migraña sufren hipoacusia bilateral con mayor frecuencia.

Se estima que la incidencia del Vértigo Migrañoso definitivo se encuentra en torno al 9% en pacientes migrañosos y al 7% en pacientes vertiginosos^{1,2}.

En nuestro estudio encontramos que ocho pacientes (18,6%) presentaban cefalea o migraña en tratamiento, 5 pacientes fueron varones (62,5%) y 3 mujeres (37,5%), tres pacientes ya presentaban la cefalea antes de comenzar con las crisis vertiginosas, dos pacientes la desarrollaron después de comenzar con el vértigo, un paciente presentaba cefalea como aura de las crisis vertiginosas y los otros dos pacientes no sabemos especificar como fue la cronología.

ANSIEDAD O DEPRESIÓN

La enfermedad de Ménière (EM) con frecuencia está asociada a perturbaciones psicológicas; esencialmente ansiedad, fobias y sintomatología depresiva. No se sabe si las perturbaciones psicológicas son primarias o secundarias, es decir, si son causa o consecuencia de los vértigos, debemos tener también en cuenta, que los fármacos administrados a este tipo de pacientes pueden interferir en su sistema vestibular, los antidepresivos disminuyen el flujo sanguíneo cerebral y los ansiolíticos deprimen el SNC, todo ellos supone problemas a la hora de realizar el diagnóstico diferencial^{1,4}.

En nuestro estudio 17 pacientes (39,53%) presentaron ansiedad/depresión en el momento del estudio, con una clara prevalencia en el sexo femenino, 13 de los 17 pacientes con ansiedad y EM eran mujeres (76,47%), frente a 4 pacientes varones (23,52%). Aproximadamente la mitad de ellos estaban en tratamiento con ansiolíticos o antidepresivos. La mayoría 12 (70,58%) presentaban clínica de ansiedad antes de comenzar con los vértigos y los otros 5 (29,41%) referían haber comenzado con la clínica de ansiedad tras las primeras crisis de vértigo.

ENFERMEDADES AUTOINMUNES

En 1979, McCabe describe una nueva entidad patológica denominada «hipoacusia neurosensorial autoinmune»²⁸. Desde entonces, diversas patologías cocleovestibulares, como la sordera súbita, la hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva y la EM, han sido objeto de numerosas investigaciones, detectándose en algunos casos una posible implicación del sistema inmune en su etiopatogénesis¹.

Existe un perfil clínico de alto riesgo para padecer una enfermedad inmune primaria del oído interno: edad de comienzo a los 25-50 años, hipoacusia neurosensorial bilateral progresiva inexplicable, progresión rápida de los síntomas durante semanas, examen otoscópico normal y coexistencia de enfermedades autoinmunes sistémicas^{1,4,28}. En conclusión, la mayoría de los pacientes con hidrops autoinmune tienen una enfermedad bilateral. Los síntomas pueden comenzar a cualquier edad, aunque son más frecuentes en la edad media, y afecta sobre todo a mujeres con la sintomatología característica del síndrome de Ménière²⁷.

En nuestro estudio, 12 de los 43 pacientes (27,9%) presentaban enfermedades autoinmunes, 6 de ellos (50%) tenían patología autoinmune tiroidea, 4 de ellos (33,33%) enfermedad autoinmune osteoarticular y los otros 2 (16,66%) sin especificar. De los 12 pacientes con EM y patología autoinmune 9 (75%) fueron mujeres y 3(25%) fueron hombres. De ellos 5 (41,66%) presentaron afectación bilateral, uno tenía enfermedad autoinmune osteoarticular y los otros 4 patología autoinmune tiroidea.

6.5 CRONOGRAMA ASISTENCIAL.

Se ha demostrado que a medida que aumenta el grado de desarrollo de un país aumenta la “conciencia de enfermedad” en sus habitantes, es decir, consultan antes con su médico y buscan tratamiento ante sintomatología cada vez menos grave. Esta “conciencia de enfermedad” está directamente relacionada como hemos dicho con el tiempo transcurrido entre la sintomatología y la primera vez que acuden a nuestra consulta.

La mayoría de los estudios estiman que el tiempo medio entre el inicio de la enfermedad (fecha del primer vértigo) y la primera vez que los pacientes acudieron a la consulta especializada fue de 4,2 años^{1,3,4,6}. En nuestro estudio el tiempo de demora fue de 5,7 años de media y 3,5 años de mediana, con un rango de 0 a 25 años. Podemos suponer que a medida que mejora la calidad de vida, y aumenta la oferta de consultas especializadas, sigan disminuyendo estos tiempos.

6.6 CRISIS DE TUMARKIN EN LA ENFERMEDAD DE MENIÈRE.

Tumarkin en 1935 describió un cuadro caracterizado por la caída brusca del paciente sin pródromos, sin signos vegetativos, sin pérdida de conciencia y sin señal de giro, fuera del contexto de una insuficiencia vertebro basilar ni de otras enfermedades neurológicas. Son ampliamente conocidos estos episodios de caída violenta que sufren los pacientes de EM también llamados drop attacks o crisis de Tumarkin.

Es necesario distinguir las crisis de Tumarkin de las caídas ocasionadas en el Vértigo Posicional Paroxístico Benigno (VPPB), en este caso sí hay pródromos, no hay pérdida de conciencia y se asocian a giros bruscos de cabeza.

Se estima que aproximadamente el 75% de los pacientes con enfermedad de Ménière sufren crisis de Tumarkin³³.

En nuestro estudio tan sólo un 9% de pacientes las presentaron, pero debemos tener en cuenta el sesgo de memoria insalvable y el escaso tiempo de evolución de la mayoría de los pacientes estudiados, aunque no está demostrado que a mayor tiempo de evolución más aparición de crisis de Tumarkin vaya a tener el paciente.

6.7 COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD EL AÑO ANTERIOR A LA PRIMERA VISITA.

Es difícil saber con seguridad el tipo y número de crisis que el paciente sufre antes de acudir a la consulta especializada, ya que teniendo en cuenta el tiempo mediano de demora en nuestro estudio que fue de 3,5 años, la mayoría de los pacientes cuando acuden a la consulta por primera vez no recuerdan con claridad el inicio de sus síntomas. En nuestro estudio hemos tratado de recopilar información acerca de la frecuencia y naturaleza de las crisis vertiginosas así como el síntomas de inicio y otras características que nos ayuden a comprender el curso natural de la enfermedad desde su inicio.

Observamos que, el año anterior a la primera visita, la mayor parte de los pacientes tuvieron crisis de 20 min a 6 horas con un porcentaje del 39,53%, seguido de crisis entre 2 y 6 horas en el 32,55%.

El número medio de crisis en este año anterior a la primera visita fue de 8 sin diferencias significativas entre hombres y mujeres. Esto puede resultar de importancia para saber la duración y el número de crisis vertiginosas con las que comienza normalmente la enfermedad.

6.8 CASOS BILATERALES.

Los trabajos publicados recogen un porcentaje muy diverso de casos bilaterales de EM, con oscilaciones entre un 5% y un 67 %^{6,8}. En nuestra serie el porcentaje es del 16,28%. Esta gran variación puede ser debida a distintas causas:

- a) Falta de homogeneización en el diagnóstico de EM. Los criterios diagnósticos más aceptados son los de la AAO pero no se establecieron hasta 1972 y se modificaron en 1985 y 1995 y los trabajos previos utilizan otros criterios, e incluso no los especifican, por lo que es difícil poder compararlos con estudios posteriores.
- b) Falta casos estudiados durante largo tiempo de evolución de enfermedad.
- c) Falta de consenso en el criterio utilizado para el diagnóstico de EM bilateral. La AAO exige para el diagnóstico que se cumplan los criterios diagnósticos de EM en los dos oídos.

Hay autores que suponen que si se prolongara la vida en todos los casos se apreciaría la enfermedad de forma bilateral en la totalidad de los pacientes.

6.9 CRONOGRAMA DE LA SINTOMATOLOGÍA.

Existen porcentajes muy variables respecto al síntoma de inicio y la triada sintomática como forma de presentación clínica desde el inicio. Los estudios señalan que la EM se presenta con la triada clásica desde el comienzo entre un 25 y 48% de las ocasiones^{13,14,15}.

En nuestro estudio encontramos cifras menores, un 9,7% de los pacientes debutaron con la triada clásica.

Cuando la enfermedad no debuta con los tres síntomas y se valora cual o cuales son los síntomas iniciales, las diferencias entre los distintos autores aun son mayores.

Nosotros encontramos que el síntoma aislado más frecuente, cuando la enfermedad debuta de forma monosintomática, es el vértigo (20,93%), pero sin embargo, cuando la enfermedad debuta con dos síntomas simultáneos, el par más frecuente (27,9%) es hipoacusia y acúfeno (síntomas cocleares).

6.10 EVOLUCIÓN DEL VÉRTIGO.

El vértigo es, probablemente para la mayoría de los pacientes, el más desagradable de los tres síntomas que conforman la enfermedad. Conocer cual puede ser su evolución es una preocupación constante para el paciente y para el médico. La frecuencia de las crisis puede variar considerablemente de un paciente a otro pero también a lo largo de los años en un mismo paciente.

En la literatura publicada numerosos autores describen una remisión espontánea de las crisis vertiginosas a lo largo del tiempo^{14,15 18}. Sin embargo otros autores como Watanabe²⁹ afirman que existe gran variedad en el número de crisis entre los pacientes a lo largo de la evolución considerando que la evolución es caprichosa.

La tendencia en nuestra serie fue paradójica, ya que los pacientes que más años de evolución llevaban son lo que menos mejoría presentaron respecto a la frecuencia de las crisis. Pero, al observar detenidamente los resultados, podemos distinguir varias fases con distinto comportamiento evolutivo. La primera incluye los ocho primeros años de evolución, durante los cuales el número de crisis desciende progresivamente, la segunda discurre de los 10 a 20 años de evolución, en los que el número de crisis es similar en todos los años (fase de meseta), a partir del vigésimo año, tan solo contamos con 3 pacientes por lo que no se puede valorar la evolución de las crisis en estos pacientes.

La tendencia es diferente si distinguimos las crisis según su duración (grado 2, 3 y 4), En nuestro estudio, la incidencia global de las crisis más incapacitantes, grado 3,4, están presentes fundamentalmente en los pacientes que llevan menos años de evolución, con un pico de máxima incidencia en el quinquenio de edad comprendido entre 6 y 10 años, Para las crisis más incapacitantes, la tendencia negativa es marcada, ningún paciente que lleva más de 15 años de evolución de enfermedad presentó crisis grado 3 o 4.

Aunque de nuevo, debemos interpretar con cuidado estos resultados por el bajo número de observaciones en los periodos más evolucionados.

6.11 EVOLUCIÓN DE LA AUDICIÓN.

Numerosos artículos publicados encuentran diferencias sustanciales entre los audiogramas realizados en las fases iniciales de la enfermedad y los audiogramas de las fases finales. Clásicamente se considera que la hipoacusia de la EM predomina en las frecuencias graves y es de tipo neurosensorial^{1,3,4,30}. En la mayoría de casos la hipoacusia es fluctuante, sobretodo en frecuencias graves, tendiendo a ser irreversible y no fluctuante las pérdidas en frecuencias agudas. Normalmente la audición se estabiliza en un nivel moderado en periodos tardíos de la enfermedad, siendo excepcional la hipoacusia profunda³⁰.

Un problema que aparece en algunas publicaciones es la falta de especificación al indicar que frecuencias y que umbrales auditivos se utilizan como referencia de resultados, lo cual es importante cuando se trata de exponer la evolución espontánea de la enfermedad pero también al indicar los resultados auditivos en función del tratamiento quirúrgico.

Aunque existe coincidencia en todos los estudios en que las frecuencias graves se afectan más que las agudas existen matices divergentes entre la morfología de la curva audiométrica. Uno de los problemas fundamentales al clasificar la morfología de los distintos audiogramas es la falta de consenso al establecer los límites de cada curva. En general la morfología se define como “plana” cuando afecta a todas las frecuencias, “ascendente” cuando afecta mas a las frecuencias graves que a las agudas, “descendente” cuando afecta más a las agudas que a las graves, “en pico o picuda”

cuando afecta a las frecuencias 250-1000 hz y 3000-4000 hz pero la frecuencia 2000 hz esta menos afectada que las demás¹.

En nuestro estudio la mayoría de los pacientes (65,11%), debutaron con una pérdida auditiva moderada (entre 25 y 40Db de pérdida) y una curva tipo ascendente (42,85%), con el tiempo y tras la administración de diversos tratamientos, la pérdida auditiva fue en aumento, presentando el 44,18% de los pacientes una pérdida auditiva moderada y un 41,86% pérdida severa (entre 40 y 70Db de pérdida), el tipo de curva más frecuente tras el tratamiento y tiempo de evolución variable para cada paciente fue la curva plana. Algunos autores han estudiado la relación entre las crisis vertiginosas y la hipoacusia, sin obtener resultados significativos. Nosotros estudiamos la relación entre pérdida de audición al inicio y evolución posterior de las crisis vertiginosas sin obtener una asociación clara, lo que podría indicar que tampoco hay un comportamiento paralelo entre el deterioro coclear y vestibular.

Se ha visto tras muchos estudios que, mientras la frecuencia de crisis vertiginosa se estabiliza alrededor del noveno o décimo año, la hipoacusia sigue acentuándose con el transcurso del tiempo hasta estabilizarse en torno a los 62db (promedio 250 a 4000hz) a los 20 años^{6,8}

6.12 TRATAMIENTOS MÉDICOS Y QUIRÚRGICOS.

El tratamiento de la enfermedad de Menière debe tener cuatro objetivos:

- Tratar las crisis vertiginosas.
- Prevenir la aparición de otras crisis.
- Mejorar o conservar las funciones coclear y vestibular.
- Prevenir el desarrollo de una enfermedad bilateral.

Numerosos medicamentos con distintas formas de actuación se utilizan para el tratamiento de mantenimiento y de las crisis de la EM (Diuréticos, Vasodilatadores, Antidepresivos, Corticoides, Sedantes vestibulares, Ansiolíticos, etc.)^{1,3}. Muchos autores son proclives a utilizar exclusivamente un tratamiento conservador, mediante medicación o sin medicación¹⁸. Algunos pacientes entran en una remisión espontánea de los vértigos sin ningún tratamiento. Numerosos autores anotan la circunstancia en la que un número no despreciable de pacientes no necesitan ninguna medicación en los episodios intercríticos de la enfermedad^{35,36}. Otra circunstancia a tener en cuenta es que hay algunos pacientes que utilizan la medicación de forma casi ritual, aunque estén periodos de tiempo largos sin crisis vertiginosas y en una situación estable, pudiendo retirarse o disminuirse la misma.

En nuestro estudio muchos pacientes recibieron tratamiento médico únicamente (39,53%) y el resto independientemente del tratamiento quirúrgico que recibieran, también estuvieron en tratamiento médico en algún momento de la enfermedad. En cuanto al tratamiento quirúrgico se han propuesto numerosas intervenciones con distintos criterios de actuación dependiendo del autor. Actualmente estos criterios son mucho más uniformes, distinguiendo claramente la indicación de técnicas conservadoras de la audición o destructivas de la misma.

Una cuestión importante al utilizar un tratamiento destructivo es la posibilidad de conversión de la enfermedad de unilateral a bilateral. Actualmente es generalizada la opinión de esperar un tiempo prudencial antes de utilizar una técnica destructiva en los enfermos de Enfermedad de Menière unilateral ya que puede convertirse en bilateral³⁵.

Nosotros hemos intervenido quirúrgicamente a 26 pacientes, de ellos, la mayoría 23 (88,46%), fueron tratados mediante laberintectomía química y de los otros 3 a uno se le practicó una neurectomía, al otro se le colocó un tubo de ventilación o drenaje transtimpánico y al otro un Implante Coclear.

En nuestro caso la evolución media de los episodios vertiginosos tras estas intervenciones en concreto, no han variado sustancialmente.

En cuanto al tratamiento mediante laberintectomía química encontramos que ha sido una técnica para el control del vértigo muy efectiva. Hemos controlado las crisis con sulfato de gentamicina a 18 pacientes de un total de 23 enfermos.

Algunos de ellos mejoraron con una sola dosis y otros pacientes precisaron más de una dosis siendo lo más común una segunda dosis para un control total.

Comparamos la mejoría clínica entre pacientes que habían sido tratados con gentamicina it y pacientes tratados con dexametasona it.

En general se observa que los pacientes tratados con gentamicina it fueron los que obtuvieron mayor mejoría clínica tanto en la disminución del nº de crisis como en la disminución de la duración de éstas, pero debemos interpretar con cuidado estos resultados debido a los pocos casos observados tratados mediante dexametasona it o la combinación de dexametasona y gentamicina it.

6.13 LIMITACIONES DE NUESTRO ESTUDIO

Al analizar detenidamente nuestro estudio podemos considerar algunas limitaciones. Se trata de un estudio observacional de seguimiento en el que las variables analizadas han sido recogidas en un contexto asistencial.

Dada la falta de una base de datos sólida de pacientes con Enfermedad de Meniere recogida en nuestro servicio, la cohorte estudiada ha sido seleccionada al azar, recogiendo aquellos pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Meniere que acudieron a la consulta entre enero de 2012 y mayo de 2012.

Como consecuencia de la selección de los pacientes y la baja incidencia de pacientes con esta patología, se recogieron todos los pacientes que acudieron a la consulta entre éstas fechas con diagnóstico de Enfermedad de Meniere, independientemente del tiempo de evolución de la enfermedad, por lo que la observación de los pacientes se ha iniciado en diferentes estados evolutivos de la enfermedad. Debido a ello y a las pérdidas de seguimiento, el número de pacientes que han sido evaluados en cada año de evolución ha sido diferente y puede explicar algunas variaciones en apariencia incongruentes en la incidencia de las crisis vertiginosas, sobre todo en los periodos más avanzados en el que el número de pacientes estudiados era menor.

Al tratarse de un periodo variable de seguimiento se han podido producir cambios en los criterios de identificación de los indicadores analizados. También pueden haber ocurrido variaciones interobservador a la hora de recoger las variables en la consulta, aunque en nuestro caso la variabilidad es mínima ya que en los últimos 10 años sólo ha habido un único observador.

También se podrían haber cometido sesgos de información relacionados con la memoria del paciente cuando tuvo que recordar el número de crisis ocurridas y su gravedad desde la última consulta.

Finalmente, la evaluación del impacto de las intervenciones quirúrgicas en la evolución de las crisis ha podido estar afectada por sesgos como el de la evolución natural de la enfermedad.

En resumen, se trata de un estudio observacional de seguimiento que puede haberse visto afectado por diferentes sesgos típicos de este tipo de estudios.

7. CONCLUSIONES

- 1) La edad más frecuente de presentación de la EM es entre los 40 y los 50 años, sin predominio entre sexos.
- 2) La Enfermedad de Meniere unilateral afecta a ambos oídos de forma similar, con ligero predominio del OI y sin relación entre sexo y oído afectado. Aproximadamente el 17 % de los casos son bilaterales, aumentando su incidencia a mayor tiempo de evolución de enfermedad.
- 3) La edad de bilateralidad es similar a la edad en la forma unilateral, entre los 40 y 50 años.
- 4) Existe una fuerte asociación entre pacientes con EM y ansiedad o depresión, fundamentalmente mujeres. Las enfermedades autoinmunes más frecuentemente asociadas a EM son patología tiroidea.
- 5) La hipoacusia más acúfeno fue la forma de presentación más frecuente en nuestro estudio. En el caso de presentación de la enfermedad con un solo síntoma, fue el vértigo o crisis vertiginosa, la forma de presentación más frecuente.
- 6) El número de crisis vertiginosas y la duración de las mismas tiende a disminuir con el transcurso del tiempo. La disminución es más marcada en los 9 primeros años. Luego hay una estabilización de las crisis.
- 7) Las crisis más frecuentes son las 20 minutos a 2 horas de duración, las de más de 6 horas son menos frecuentes pero su incidencia es más estable a largo de los años.
- 8) La hipoacusia en pacientes con afectación unilateral predomina en frecuencias graves fundamentalmente al inicio de la enfermedad, conforme avanza la enfermedad la curva se va aplanado.
- 9) A lo largo de la evolución el umbral auditivo medio acaba situándose alrededor de 60 db, siendo excepcionales los casos de hipoacusia muy profunda.
- 10) No existe un paralelismo entre la evolución de la audición y la evolución del vértigo
- 11) El grado de incapacidad mejora en los pacientes a lo largo de la enfermedad.
- 12) Los procedimientos quirúrgicos que se muestran más eficaces en nuestra experiencia para el control del vértigo son de mayor a menor los siguientes:
Gentamicina intratimpánica, Dexametasona intratimpánica, tratamiento médico.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez Garriguez H, López Escámez JA, Morales Angulo C, Pérez Fernández N. Enfermedad de Ménière: desde las ciencias básicas hacia la medicina clínica. Ponencia Oficial del LX Congreso Nacional de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cervicofacial. 2009
2. Soto-Varela A, Arán-González I, López-Escámez JA, Morera-Pérez C, Oliva-Domínguez M, Pérez-Fernández N, Pérez-Garrigues H, Pérez-Vázquez P, Rossi-Izquierdo M, Santos-Pérez S. [Peripheral vertigo classification of the Otoneurology Committee of the Spanish Otorhinolaryngology Society: diagnostic agreement and update (version 2-2011)]. Acta Otorrinolaringol Esp. 2012 Mar;63(2):125-31. Epub 2011 Dec 14.
3. Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Foundation, Inc. Otolaryngol Head Neck Surg 1995; 113(3):181-185.
4. Perez Fernandez N, Perez-Garrigues H, Antolí Candela F. Enfermedad de Ménière: Criterios diagnósticos, criterios para establecer estadios y normas para la evaluación de tratamientos. Revisión bibliográfica y actualización. Acta Otorrinolaringol Esp 2002; 53:427-430.
5. Sumi T, Watanabe I, Tsunoda A, Nishio A, Komatsuzaki A, Kitamura K. Longitudinal study of 29 patients with Meniere's disease with follow-up of 10 years or more (In commemoration of Professor Emeritus Isamu Watanabe). Acta Otolaryngol. 2012 Jan;132(1):10-5. Epub 2011 Nov 6.
6. Charachon R, Gratacap B, Barthez M, Benoit-Gonin F. Natural history of Meniere's disease concerning 92 cases from 1971 to 1980. Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord) 1989; 110(5):453-456.
7. Lee H, Yi HA, Lee SR, Ahn BH, Park BR. Drop attacks in elderly patients secondary to otologic causes with Meniere's syndrome or non-Meniere peripheral vestibulopathy. J Neurol Sci 2005; 232(1-2):71-76.
8. Paparella MM, Griebie MS. Bilaterality of Meniere's disease. Acta Otolaryngol. 1984 Mar-Apr;97(3-4):233-7.
9. Kariya S, Cureoglu S, Fukushima H, Kusunoki T, Schachern PA, Nishizaki K, Paparella MM. Histopathologic changes of contralateral human temporal bone in unilateral Ménière's disease. Otol Neurotol. 2007 Dec;28(8):1063-8.
10. Filipo R, Barbara M. Natural history of Meniere's disease: staging the patients or their symptoms? Acta Otolaryngol Suppl 1997; 526:10-13.
11. Seyyedi M, Eddington DK, Nadol JB Jr. Interaural comparison of spiral ganglion cell counts in profound deafness. Hear Res. 2011 Dec;282(1-2):56-62. Epub 2011 Oct.

12. Havia M, Kentala E, Pyykko I. Hearing loss and tinnitus in Meniere's disease. *Auris Nasus Larynx* 2002; 29(2):115-119.
13. Ralli G, Celestino D, Fabbriatore M, Lamberti A. [Initial symptoms in Meniere's disease]. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 1995 Feb;15(1):9-14.
14. Friberg U, Stahle J, Svedberg A. The natural course of Meniere's disease. *Acta Otolaryngol Suppl* 1984; 406:72-77.
15. Havia M, Kentala E. Progression of symptoms of dizziness in Meniere's disease. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130(4):431-435.
16. Mancini F, Catalani M, Carru M, Monti B. History of Meniere's disease and its clinical presentation. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002 Jun;35(3):565-80.
17. Hellings K, Merker HJ. Morphological aspects of potassium flow in the semicircular canal ampulla of the pigeon. *Histol Histopathol* 2005;20:339-50.
18. Filipo R, Barbara M. Natural course of Meniere's disease in surgically-selected patients. *Ear Nose Throat J* 1994; 73(4):254-257.
19. Green JD, Jr., Blum DJ, Harner SG. Longitudinal follow up of patients with Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 104(6):783-788.
20. Zack-Williams D, Angelo RM, Yue Q. A comparison of electrocochleography and high-pass noise masking of auditory brainstem response for diagnosis of Ménière's disease. *Int J Audiol.* 2012 Jul 19
21. Nadol JB Jr, Weiss AD, Parker SW. Vertigo of Delayed onset after sudden deafness. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1975;84:841-6.
22. Pérez N, Martín E, Romero MD, García-Tapia R. Influence of canal paresis and compensation on gain and time constant of nystagmus slow-phase velocity to yaw-axis rotation. *Acta Otolaryngol* 2001;121:715-23
23. Guillemani JM, Martínez P, Prades E. Clinical and epidemiological study of vertigo at an outpatient clinic. *Acta Otolaryngol* 2004;124:49-52.
24. Watanabe Y, Mizukoshi K, Shojaku H, Watanabe I, Hinoki M, Kitahara M. Epidemiological and clinical characteristics of Ménière's disease in Japan. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1995;519:206-10
25. Morales Angulo C, Gómez Castellanos R, García Mantilla J, Bezos Capelastegui JT, Carrera F. Epidemiología de la enfermedad de Ménière en Cantabria. *Acta Otorrinlaringol Esp* 2003;54:601-5.
26. Havia M, Kentala E, Pyykko I. Prevalence of Meniere's disease in general population of Southern Finland. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005; 133(5):762-768.

27. Gazquez I, Soto-Varela A, Aran I, Santos S, Batuecas A, Trinidad G, Perez-Garrigues H, Gonzalez-Oller C, Acosta L, Lopez-Escamez JA. High prevalence of systemic autoimmune diseases in patients with Menière's disease. PLoS One. 2011;6(10):e26759. Epub 2011 Oct 28.
28. McCabe BF. Autoimmune sensorineural hearing loss. Ann Otol Rhinol Laryngol 1979;85:585-9.
29. Iballa Romero Sánchez, Herminio Pérez Garrigues, Verónica Rodríguez Rivera. Comportamiento del acúfeno en la enfermedad de Ménière. Acta Otorrinolaringol Esp.2010;61(5):327–331
30. Enander A, Stahle J. Hearing in Meniere's disease. A study of pure-tone audiograms in 334 patients. Acta Otolaryngol 1967; 64(5):543-556.
31. Chui RT, McCabe BF, Harker LA. Meniere's disease at the University of Iowa: 1973 to 1980. Otolaryngol Head Neck Surg. 1982 Jul-Aug;90(4):482-7.
32. da Costa SS, de Sousa LC, Piza MR. Meniere's disease: overview, epidemiology, and natural history. Otolaryngol Clin North Am 2002; 35(3):455-495
33. Perez-Fernandez N, Montes-Jovellar L, Cervera-Paz J, Domenech-Vadillo E. Auditory and vestibular assessment of patients with Ménière's disease who suffer Tumarkin attacks. Audiol Neurotol. 2010;15(6):399-406. Epub 2010 Apr 14.
34. Campos A, Cañizares FJ, Crespo PV, Revelles F. Vestibular lesions and tumors of the vestibular area: electron microscopy approach. En: Russo J, Sommers SC (eds.). Tumor diagnosis by electron microscopy. New York: Field & Wood; 1990. p.251-80.
35. Committee on Hearing and Equilibrium. Report of Subcommittee on Equilibrium and its Measurement. Meniere's disease: criteria for diagnosis and evaluation of therapy for reporting. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1972; 76(6):1462-1464.
36. Committee on Hearing and Equilibrium. Ménière's disease: criteria for diagnosis and evaluation of therapy for reporting. AAO-HNS Bulletin 1985;5:6-7.
37. Seo YJ, Kim J, Choi JY, Lee WS. Visualization of endolymphatic hydrops and correlation with audio-vestibular functional testing in patients with definite Meniere's disease. Auris Nasus Larynx. 2012 Aug 3.
38. Wolfson RJ, Lieberman A. Unilateral deafness with subsequent vertigo. Laryngoscope 1975;85:1762-6.
39. Martín-Sanz E, Esteban Sánchez J, González Juliao M, Zschaeck Luzardo C, Mato Patino T, Rodríguez Riesco L, Sanz Fernández R. Extratympanic electrocochleography in Ménière's disease. Acta Otorrinolaringol Esp. 2012 Jun 8.

40. Hallpike CS, Cairns H. Observations on the Pathology of Ménière's Syndrome. Proc R Soc Med. 1938 Sep;31(11):1317-36.