

Vestibulopatía bilateral

Bilateral vestibular loss

Vestibulopatia bilateral

Autora: Dra. Daniela A. Piras

Resumen

La Vestibulopatía bilateral es un raro desorden del laberinto periférico o del octavo par debido a diferentes etiologías. Los síntomas principales son la oscilopsia durante la marcha o con los movimientos de la cabeza y la inestabilidad principalmente en la oscuridad. La rehabilitación vestibular puede mejorar la estabilidad postural y disminuir la sensación de desequilibrio en muchos pacientes habilitándolos a volver a su vida normal.

Palabras claves: Vestibulopatía bilateral- inestabilidad- oscilopsia- ototoxicidad- rehabilitación vestibular

Summary

The bilateral vestibulopathy is a rare disorder of the peripheral labyrinth or the eighth nerve which has various aetiologies. The key symptoms are oscillopsia during locomotion or head movements and unsteadiness particularly in the dark. Vestibular rehabilitation can improve postural stability and decrease the sense of disequilibrium in many patients, enabling them to resume a more normal life.

Key words: Bilateral vestibulopathy- unsteadiness- oscillopsia- ototoxicity- vestibular rehabilitation

Resumo

A Vestibulopatia bilateral é uma desordem estranha do labirinto periférico ou do oitavo par de nervos, devido a diferentes etiologias. Os sintomas principais são oscilopsia na marcha ou com os movimentos da cabeça, e instabilidade principalmente na obscuridade. A reabilitação vestibular pode melhorar a estabilidade postural e diminuir a sensação de desequilíbrio em muitos pacientes, para recuperar sua vida normal.

Palavras chave: Vestibulopatia bilateral - instabilidade - oscilopsia- ototoxicidade - reabilitação vestibular.

Vestibulopatía bilateral

La falla vestibular bilateral es un raro desorden del laberinto posterior o del VIII par. Puede ser adquirida o congénita, familiar o esporádica. Se presenta simultáneamente en ambos oídos o en forma secuencial y podría tener curso abrupto o progresivo.¹

La pérdida de función se puede dar en forma parcial o completa por lo que algunos autores prefieren llamarlo debilidad vestibular bilateral.²

Una pérdida crónica bilateral progresiva es bien tolerada por los pacientes ya que la orientación espacial, la postura y los movimientos oculares están mediados por varios procesos sensoriales que tienen la capacidad de compensarse entre sí.

Esta entidad fue descrita por primera vez por Dandy (1941) en pacientes que habían sufrido neurectomía bilateral del nervio cocleovestibular.

Se puede clasificar en severa cuando la pérdida se encuentra entre el 70 y el 100%, moderada con una pérdida del 50 al 75% y leve del 0 al 50%.

Los síntomas claves que presenta habitualmente la vestibulopatía bilateral son:

- Inestabilidad en la marcha, principalmente en la oscuridad o en superficies blandas. Sensación de desequilibrio, los pacientes refieren estar "off balance", sensación de encontrarse fuera de su eje. Este síntoma mejora o desaparece al acostarse y al sentarse con apoyo cefálico.

- Oscilopsia, asociada principalmente con movimientos de la cabeza o mientras la persona camina.

Inestabilidad

La inestabilidad en la oscuridad o bajo pobres condiciones visuales es el síntoma más frecuente y

contribuye al diagnóstico. Ocurre cuando los inputs visuales y somatosensoriales se encuentran reducidos, como por ejemplo, al cerrar los ojos, por la noche, al caminar en desnivel o en superficies blandas, o bien cuando el paciente presenta patología neurológica asociada, polineuropatía en pacientes diabéticos o alcohólicos.

Los pacientes refieren caídas por la noche al levantarse de la cama y se encuentran incapacitados para andar en bicicleta o conducir autos en horario nocturno.

También aumenta la inestabilidad con los movimientos bruscos de la cabeza debido a que el reflejo vestibulo ocular se encuentra abolido.

Oscilopsia

Es el movimiento ilusorio de la escena asociado a movimientos de la cabeza, al caminar o al viajar en algún transporte.

Refleja una insuficiencia del reflejo vestibulo ocular al mover la cabeza rápidamente. Ocurre más frecuentemente en pacientes jóvenes en el comienzo de la enfermedad (Bhansali et al. 1993) y en caso de pérdidas bilateral severas.

Un pequeño grupo de pacientes refieren también oscilopsia sin mover la cabeza, cuando leen o miran televisión.

Otros síntomas:

Hipoacusia

La hipoacusia no es un síntoma que se asocia frecuentemente a la vestibulopatía bilateral, excepto en algunas patologías donde también existe compromiso del laberinto anterior como infecciones (meningitis, neuritis), enfermedades autoinmunes o Menière bilateral.

Vértigo

La pérdida vestibular bilateral usualmente no está asociada a vértigo, salvo que el daño sea asimétrico.)

Epidemiología

La incidencia de pérdida vestibular bilateral probablemente aumenta con la edad porque en general las alteraciones del equilibrio son más frecuentes en mayores adultos. La edad promedio en diferentes estudios se vio que es de 55 años, sin preferencia de sexo. Estudios histopatológicos de huesos temporales muestran deterioro en células ciliadas, entre el 30 y el 50% en fibras nerviosas del octavo par en pacientes mayores de 80 años. Si este déficit se combina con alteraciones visuales como maculopatías o cataratas, empeoran los síntomas y los pacientes refieren mayor inestabilidad más que oscilopsia.

Etiología

La causa más frecuente es la ototoxicidad principalmente producida por la administración de antibióticos aminoglucósidos. En primer lugar la gentamicina, seguida por la tobramicina en menor grado. Siguen en las estadísticas causas como neuritis vestibular, traumatismos craneales, meningitis, enfermedades autoinmunes, tumores bilaterales del VIII par (neurofibromatosis tipo 2) y causas idiopáticas.

El grupo de pacientes a quienes no se les ha definido una causa "idiopática", muchas veces presentan asociado una disfunción cerebelar y polineuropatía periférica. Esta condición sugiere un síndrome posiblemente causado por procesos neurodegenerativos o autoinmunes. Esta asociación de ataxia cerebelar, neuropatía y síndrome de arreflexia vestibular se denomina CANVAS, y presentan peor pronóstico. El 80% de este grupo de pacientes no obtiene mejoría con tratamiento de rehabilitación vestibular y difícilmente pueda volver a realizar actividades cotidianas de la vida.³

Ototoxicidad

La administración de ototóxicos por vía sistémica causa una pérdida de función vestibular bilateral y simultánea que se manifiesta con síntomas como ataxia y oscilopsia. La ausencia de vértigo puede confundir si uno espera la típica presentación de una afección vestibular aguda unilateral. El proceso de déficit bilateral puede ser lo suficientemente prolongado en el tiempo como para permitir que ocurran mecanismos de compensación central. Sin embargo, no todos los pacientes están capacitados para compensar una pérdida vestibular bilateral e interrupción del reflejo vestibulo ocular y de los inputs vestibuloespinales causando un efecto devastador en las actividades diarias.

Como ha sido demostrado en estudios con animales, la entrada de las drogas ototóxicas como los aminoglucósidos dentro de los fluidos laberínticos es lenta en la perilinfa y extremadamente lenta en la endolinfa, con lo cual lleva tiempo conseguir concentraciones significativas en estos líquidos. Una vez en el oído interno, la droga persiste mucho más tiempo en la endolinfa. Ésto explica por qué la ototoxicidad continúa días después de su administración.

La disfunción vestibular por ototoxicidad puede resultar subclínica y de difícil documentación especialmente por daño en órganos otolíticos. En general los pacientes que reciben tratamiento con medicación vestibulotóxica se encuentran hospitalizados y con patologías severas por lo cual los test diag-

nósticos difícilmente se puedan realizar. Desafortunadamente, los síntomas se manifiestan sólo cuando el paciente comienza a deambular.

Prepageran and colleagues reportaron varios casos de vestibulotoxicidad en pacientes monitoreados por niveles de concentración de aminoglucósidos en sangre. Encontraron que el aumento de riesgo de toxicidad por gentamicina se producía en tratamientos prolongados de más de 14 días. Otros factores que aumentan el riesgo de toxicidad son la administración conjunta con diuréticos, falla renal, la edad y la susceptibilidad genética. ⁴ Se han identificado varios genes (NOS3, GSTZ1 y GSTP1) que confieren particular susceptibilidad de ototoxicidad por gentamina. ⁵

El daño se produce inicialmente y más extenso en células ciliadas de la cresta y las regiones de la mácula. En estudios histopatológicos de hueso temporal con ototoxicidad por aminoglucósidos Tsuyi and colleagues demostraron pérdidas significativas de células ciliadas tipo I, de las tres crestas, pero no de la mácula. No mostraron pérdida en las células del ganglio de Scarpa.

La vestibulotoxicidad es rara con la administración de cisplatino contrariamente con lo que ocurre en la cóclea.

Causa autoinmune

Diferentes enfermedades autoinmunes producen generalmente un síndrome cócleo- vestibular cuyo síntoma principal es la pérdida bilateral de función coclear rápida y progresiva (semanas o meses) y pueden también asociarse diferentes grados de disfunción vestibular bilateral. Ejemplos de dichas patologías autoinmunes son síndrome de Cogan, enfermedad de Behcet, lupus, policondritis, artritis reumatoidea juvenil, poliarteritis nodosa, granulomatosis de Wegener.

Causas neoplásicas

Es extremadamente raro el neurinoma del acústico bilateral que se presenta en la neurofibromatosis tipo II. La vestibulopatía bilateral se puede presentar como síntoma paraneoplásico en los linfomas no Hodgkin y en otros tipos de tumores. (síntoma para neoplásico en Ca de pulmón)

Causas infecciosas

La infección ótica producida por el virus del herpes tipo I, conocido como síndrome de Ramsay Hunt, puede producir una neuronitis vestibular bilateral que afecta generalmente al nervio vestibular superior. Las meningitis bacterianas o virales presentan síndrome cocleovestibular con la carac-

terística de la fibrosis en cóclea y vestíbulo, posterior a la infección.

Como etiología infecciosa podemos mencionar a la neurosífilis generalmente asociada a hipoacusia, poco frecuente en la actualidad por los efectivos tratamientos antibióticos.

Otras causas menos frecuentes son la enfermedad de Menière bilateral, traumatismos y malformaciones congénitas (enfermedad de Mondini y aplasia de conductos semicirculares).

Causa idiopática

En el 20% de los pacientes no se puede identificar la causa de la pérdida vestibular bilateral, no asociada a hipoacusia ni a síntomas neurológicos. (21% Rinne et al. 1995; 27% Vibert et al. 1995). Algunos autores consideran la causa autoinmune como posible etiología de este subgrupo asociadas al hallazgo de anticuerpos específicos. ⁶

La vestibulopatía bilateral no se puede atribuir a la edad a pesar de que el sistema vestibular presenta pérdida progresiva de las células sensoriales y aferentes similar a lo que ocurre en la presbiacusia.

Diagnóstico

Luego de una completa anamnesis, los exámenes diagnósticos se pueden realizar en forma ambulatoria, al lado de la cama del paciente (Bed side test) o requerir exámenes complementarios objetivos para evaluar grado de pérdida funcional, pronóstico y evolución del tratamiento.

Anamnesis

Es fundamental el interrogatorio encaminado a la signo-sintomatología de esta afección y profundizar en los antecedentes farmacológicos y factores clínicos de riesgo que pudieran empeorar dicha patología.

Test ambulatorio (Bed side test)

Es la herramienta diagnóstica que se puede realizar durante la internación y consiste principalmente en el Test de agudeza dinámica también llamado Test dinámico ilegible E. (DIE test). Este test compara la visión de la tabla de Snellen con la cabeza quieta y con movimiento cefálico de lado a lado.

El test de impulso cefálico (HIT) es otro método diagnóstico. El examinador visualiza los movimientos sacádicos de rescate al mover la cabeza del paciente de manera rápida y repentina. Este test permitirá demostrar déficit o ausencia del reflejo vestibulo ocular.

Test con oftalmoscopia se observa cómo el fondo ocular se mueve con los movimientos cefálicos y no se observan movimientos compensatorios.

Estos test son específicos pero poco sensitivos porque dependen de la experiencia del observador. El test de Romberg en superficie blanda es positivo en pacientes con pérdida vestibular bilateral (Halmagyi et al 1994)⁷

Exámenes complementarios

La prueba del Sillón rotatorio es el test gold standard para el diagnóstico de la vestibulopatía bilateral pero se realiza con un equipo muy costoso que no es frecuente encontrar en todos los centros diagnóstico especializados.

La videonistagmografía computarizada es un estudio más frecuente y posible con el cual se podrá evaluar la función vestibular en cada oído por separado mediante las pruebas calóricas. Si la respuesta a estas pruebas es menor de 10deg/seg se sugiere realizar estimulación con agua helada.

Potenciales evocados miogénicos vestibulares, evalúa función del sáculo se utiliza para vestibulopatías con afección del nervio vestibular inferior (neurónitis vestibular)

Actualmente el video head impulse test (video-HIT) nos permite graficar los movimientos oculares durante la prueba de impulso cefálico, donde se puede observar presencia de Nistagmus espontáneo, movimientos sacádicos de rescate.

Tratamiento

Indiscutiblemente el tratamiento de la Vestibulopatía bilateral es la rehabilitación vestibular. En primer lugar es indispensable determinar la causa y establecer severidad de la patología. Es importante también evitar supresores vestibulares y fármacos ototóxicos. En pacientes de edad avanzada es habitual la polimedamentación lo cual empeoraría el pronóstico.

Hay que tener en cuenta la presencia de patologías metabólicas, oftalmológicas y neurológicas.

Si los pacientes presentan remanente vestibular tendrán mejor pronóstico y podrán reanudar sus actividades normalmente. Si no tienen función vestibular remanente los ejercicios de rehabilitación deberán estar dirigidos a la sustitución por lo visual y somatosensorial.

Si el compromiso vestibular es leve tendrán vida normal al cabo de un año aproximadamente. Los pacientes con compromiso moderado – severo la recuperación no será completa y no podrán volver a sus actividades normales. Difícilmente puedan volver a trabajar, si su trabajo requiere buen equi-

librio, como por ejemplo trabajo en la construcción, y tendrán que adaptarse a trabajos más sedentario. Muchos pacientes podrán presentar inhabilidad para funciones múltiples y refieren leve confusión y embotamiento, esto es debido al esfuerzo necesario para mantener equilibrio.

Consideraciones

- La Vestibulopatía bilateral es una rara afección generalmente asociada a la administración de fármacos ototóxicos. La prevención de dichos fármacos es un ítem importante a tener en cuenta, en caso de ser indispensable tendrá que tener un cercano monitoreo y pronta rehabilitación.
- La edad y las patologías metabólicas, oftalmológicas y neurológicas concomitantes empeoran el pronóstico.
- La rehabilitación vestibular es el tratamiento por excelencia para lograr que los pacientes vuelvan a sus actividades cotidianas.
- Evitar fármacos depresores vestibulares.

Bibliografía

1. Brandt, Thomas, editor. *Vertigo, It's multisensory symptoms. Second edition. Springer 2000.*
2. Hain, Timothy- Yacovino, Darío. *www.dizziness-and-balance.com*
3. Hain, Timothy, Cherchi, M., Yacovino, D. *Bilateral vestibular loss Semin Neurol. 2013 jul; 33 (3) 195-203. Edición publicada 2013 sep 21.*
4. Kisilevsky, V, Tomlinson D, Renelli Paul, Prepageran, N. *Monitoring Vestibular Ototoxicity en: Roland, P and Rutka J ed. Ototoxicity- Hamilton London BC Decker Inc; 2004: 161-169.*
5. Hain, Timothy, Cherchi, M., Yacovino, D. *Bilateral vestibular loss Semin Neurol. 2013 jul; 33 (3) 195-203. Edición publicada 2013 sep 21.*
6. Strupp Michael, Brand Thomas. *Peripheral vestibular disorders, review. www.co-neurology.com 2013.*
7. Jens A Petersen, Dominik Strauman and K. P. Weber. *Clinical diagnosis of bilateral vestibular loss: three simple bedside test. The Adv. Neurol. Disord. 2013 Jan; 6.*
8. Herdman, Susan- Clendaniel, Richard. *Assessment and Treatment of Complete Vestibular Loss. Capítulo 18 (424-435)*