

SÍNDROME VESTIBULAR BILATERAL. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

SECCIÓN DE OTONEUROLOGÍA DE LA SEORL*

SÍNDROME CLÍNICO

Los síntomas propios de un síndrome vestibular bilateral (SVB) son la sensación de oscilopsia y la inestabilidad durante la deambulación¹. La oscilopsia hace referencia a una ilusión visual en la que el entorno estático se percibe en movimiento cuando el sujeto se desplaza deambulando o transportado en un vehículo y, en el SVB es la manifestación clínica de un deterioro completo y bilateral del reflejo vestibulo-oculomotor (RVO). Cuando este reflejo es insuficiente (en amplitud y/o sentido) se produce una deriva ocular con el movimiento cefálico, lo cual provoca una deriva de la imagen retiniana (error retiniano) que se interpreta como movimiento del entorno. Una forma particular es el "pseudonistagmus pendular" en el que la oscilopsia es referida incluso en condiciones de reposo absoluto y, la causa en este caso es la asociación del RVO deficitario en ambos oídos y un cierto temblor cefálico². En la Tabla 1 se incluye el diagnóstico diferencial de la oscilopsia.

La inestabilidad en deambulación es un verdadero desequilibrio sin pulsión sistemática. Representa el déficit

de función vestibulo-espinal y la dependencia de las funciones visual y somatosensorial para la realización correcta de la marcha y mantenimiento de la postura. En la fase inicial de un SVB la inestabilidad ocurre aunque no haya compromiso visual o somatosensorial y, con el tiempo se atenúa o incluso desaparece merced al proceso de habituación reapareciendo sólo cuando concurren circunstancias visuales o somatosensoriales adversas: durante la deambulación en espacios oscuros o con información visual discordante, cuando la superficie de apoyo es irregular y/o de poca firmeza, etc. El paciente no refiere vértigo salvo si la afectación vestibular es secuencial (no simultánea) o asimétrica (con mayor lesión en uno de los lados). En líneas generales, a pesar de existir en algún momento sensación de vértigo, el resultado final es una inestabilidad crónica sin vértigo.

Estos síntomas, si bien paradigmáticos, no son universales. En concreto la oscilopsia aparece en el 30-40% y es más frecuente en sujetos jóvenes, al inicio de la enfermedad, en caso de una afectación completa o ante un deterioro amplio de la función vestibular. Esto es debido a que

* La Sección de Otoneurología de la SEORL está formada por los Drs. F. Antolí-Candela, E. García-Ibáñez, H. Pérez Garrigues y N. Pérez Fernández.

Tabla 1: Diagnóstico diferencial de la oscilopsia

1. Reflejo vestibulo-oculomotor deficiente.
 - Síndrome vestibular bilateral.
 - Disfunción central de la ganancia y fase del RVO.
2. Nistagmus.
 - Adquirido (nistagmus pendular, vertical, disociado).
 - Oscilación sacádica (flutter ocular, opsoclonus, flutter micro-sacádico).
 - Mioquimia del oblicuo superior: oscilopsia monocular
 - Nistagmus congénito.
3. Central.
 - Asociado a patología cerebral: epilepsia, infarto en el territorio occipital.
 - Asociado a estimulación magnética transcutánea.

los pacientes tienen también reducida la capacidad de percepción de movimiento estando el error retiniano por debajo del umbral no siendo pues sintomático. Los pacientes desarrollan además una serie de estrategias adaptativas para compensar el déficit, que luego se mencionan, cuyo efecto es reducir también la oscilopsia³. La inestabilidad es evidente en deambulación, aparece en todos los pacientes y suele ser el motivo de consulta. El 20% de los enfermos padecen también una sensación de inestabilidad o mareo en reposo.

El estudio de la marcha aporta hallazgos relevantes. Utilizan una base de sustentación amplia, con la cabeza flexionada para lograr un mejor apoyo visual referenciado al suelo y, con una cierta rigidez de columna para mantener estable la mirada en el punto de referencia.

Cuando es un niño en quién se sospecha la existencia de un SVB congénito (Síndrome de Usher) en la anamnesis hay que insistir en los siguientes aspectos del desarrollo del control postural y motor: edad de inicio del gateo, edad a partir de la cual sentado mantiene estable la cabeza, edad de inicio de la deambulación, movilidad cefálica y capacidad para reconocer objetos y personas durante la deambulación, capacidad para caminar por sitios oscuros y modificación voluntaria de la base de sustentación de acuerdo a la dificultad del terreno por el que marcha.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de sospecha debe confirmarse con una serie de pruebas de exploración, indispensables, que se pueden realizar en la consulta; la prueba calórica permite cuantificar en parte el RVO y resulta también imprescindible. La prueba rotatoria precisa de un equipamiento especial que no se encuentra en todos los laboratorios de exploración vestibular.

La función vestibular defectuosa en ambos laberintos se pone de manifiesto analizando la respuesta ocular a movilizaciones bruscas de la cabeza. Estas deben ser a derecha e izquierda, alternativamente, de 30-40 grados de amplitud y a gran velocidad, durante las cuales, el paciente debe mantener la vista al frente. El movimiento de cabeza estimula el canal semicircular horizontal del lado hacia el que se mueve la cabeza puesto que en él genera una corriente endolinfática de inercia ampulípeta. En condiciones normales el ojo se desplaza en dirección contraria a la de la cabeza de tal forma que el efecto neto observado por el explorador es que la mirada no cambia en el espacio a pesar que el ojo se ha desplazado en la órbita. En los pacientes con SVB al realizar estos movimientos el ojo se desplaza hacia el lado de giro cefálico y precisa de unas sacadas de refijación (visibles para el explorador) de dirección contraria.

Ante este resultado es imperativo proceder a determinar la agudeza visual dinámica. En primer lugar se anota la agudeza visual del paciente cómodamente sentado ante una carta de Snellen convencional. A continuación se valora nuevamente la agudeza visual durante la realización de movimientos cefálicos hacia derecha e izquierda y hacia arriba y abajo con una frecuencia de oscilación de 1-2 Hz. Es normal que exista un discreto deterioro en la agudeza visual durante el movimiento que se cuantifica como la pérdida de una línea, teniendo que acudir a la superior en tamaño. A partir de dos líneas hay que considerar la existencia de una alteración vestibular bilateral significativa. Un 82% de pacientes con paresia canalicular bilateral en la prueba calórica presentan una agudeza visual dinámica patológica. Es más, ocurre en el 100% de los que refieren oscilopsia y en el 71% de los que no la refieren. Este hecho tiene que ver con la tolerancia al error retiniano que antes se mencionó y con una estrategia adaptativa manifestada en esta prueba que corresponde a ese número bajo de pacientes con SVB que no manifiestan oscilopsia en la anamnesis. Esta misma prueba se puede realizar pidiendo al paciente que haga él activamente el movimiento de cabeza hacia ambos lados y se aprecia que ocasionalmente se detiene (generando un patrón de movimiento cefálico en rueda dentada) aprovechando ese momento para explorar el entorno y orientarse; al hacer la prueba pasivamente, este fenómeno no es posible y se produce el deterioro en la agudeza visual tan bien correlacionado con el daño vestibular.

Una valoración alternativa sumamente útil consiste en realizar movimientos pasivos de cabeza a 1-2 Hz explorando el fondo de ojo. En condiciones normales este permanece estable fruto del movimiento compensador generado por el RVO. En los pacientes con SVB el fondo de ojo se desplaza con cada movimiento de cabeza.

La prueba calórica permite corroborar el hallazgo de la exploración clínica y es insustituible en el estudio de estos pacientes. Se define la "paresia canalicular bilate-

ral" cuando después de la estimulación con 250 ml de agua durante 40 s, a 30°C y 44°C, la respuesta obtenida en cada oído, registrada con un equipo de electronistagmografía es menor de 8°s⁻¹ o, si la suma de las velocidades de fase lenta máximas entre las cuatro estimulaciones no supera 30°s⁻¹. En equipos más recientes de videonistagmografía se utiliza el valor de "reflectividad absoluta" que es patológica si resulta inferior a 8°s⁻¹. En cualquiera de ambos casos es necesario determinar el grado de hipofunción en la prueba calórica con agua helada. Con el paciente en la posición de irrigación calórica (decúbito supino, cabeza y tronco levantados 30° respecto a la horizontal) se le pide que gire ligeramente la cabeza al lado contrario a estudiar, y se instilan en el conducto auditivo externo 5-7 ml de agua helada (<7°C) manteniendo la posición 20 s., pasados los cuales, vuelve la cabeza a la posición inicial de tal forma que el agua sale en su casi totalidad, comenzando entonces el registro, que dura 2 minutos. En caso de función vestibular normal, la respuesta es un nistagmus de dirección contraria, muy intenso con un componente vertical importante y prominente sintomatología vegetativa. En los pacientes en los que se sospecha una deficiencia total vestibular, éste es el estímulo más intenso con el que se puede valorar cualquier remanente funcional. Esta prueba se sensibiliza registrándola con el paciente en decúbito supino y prono; en caso de apreciar respuesta nistágmica en un oído parético es conveniente registrar la inversión del nistagmus si en ese momento se le pide al paciente que cambie de posición y se coloque en decúbito prono. En la arreflexia calórica no hay respuesta de ninguno de los dos oídos con este estímulo máximo y, en la paresia canalicular bilateral la respuesta media de cada oído es 1-10°s⁻¹.

En la prueba rotatoria se encuentran anomalías típicas que confirman el diagnóstico⁴. Durante la prueba impulsiva con aceleración inicial de 60-240°s⁻² la ganancia y constante de tiempo son inferiores a 0,3-0,4 y 5-10 s. respectivamente. En la prueba de aceleración sinusoidal armónica, los valores de ganancia y retraso de fase dependen de la frecuencia y velocidad máxima de estimulación, pero en líneas generales se sitúan por debajo del límite de normalidad de tal forma que en frecuencias inferiores a 0,05 Hz la ganancia es menor de 0,2 y el retraso de fase superior a 50°. En las frecuencias más altas de estimulación (0,8-1,6 Hz) la ganancia sigue siendo patológica (<0,5) y el retraso de fase también (>14°). La alteración en la fase de la respuesta ocular es el hallazgo más consistente mientras que la ganancia varía y en frecuencias altas de estimulación puede ser normal. Otra de las estrategias adaptativas desarrolladas por los pacientes se pone de manifiesto con esta exploración y, tiene que ver con la potenciación del reflejo cérvico-ocular, que es la causa del hallazgo de resultados patológicos en la estimulación rotatoria en pacientes con paresia canalicular

bilateral, sin oscilopsia, y con agudeza visual dinámica normal.

Cuando hay una disparidad evidente entre la prueba calórica y rotatoria, se debe descartar en primer lugar la mala realización de las pruebas (irrigación defectuosa, obstrucción en el conducto que no deja penetrar correctamente el agua, falta de atención por parte del paciente, ingesta de medicación sedante vestibular, etc) sin olvidar que la aceleración angular equivalente de la prueba calórica es de muy baja frecuencia (0,002-0,004 Hz) mientras que en la prueba rotatoria el estímulo, preciso y replicable, puede ser de 0,01 Hz hasta 1,6 Hz. La discrepancia más sorprendente ocurre cuando en un paciente con una respuesta calórica reducida (suma total de respuestas calóricas 0-10°s⁻¹) la respuesta rotatoria, a baja y alta frecuencia, es normal. De ambas, la prueba rotatoria posee una mayor fiabilidad para el diagnóstico y seguimiento y provee el diagnóstico correcto teniendo en cuenta que cuando el retraso de fase en la estimulación de baja frecuencia es especialmente grande puede provocar una disparidad calórico-rotatoria que refleja una funcionalidad vestibular diferente al modelo convencional^{5,6}.

En los niños la exploración clínica suele ser posible sin mayor dificultad y en ella aparecen algunos de los signos ya descritos. Al explorar la marcha y postura no se debe olvidar que, salvo en condiciones sensoriales extremas (oscuridad, suelo irregular) de instauración súbita, cuesta diferenciarlos de niños normales⁷. De las pruebas vestibulares, la estimulación calórica suele ser más difícil de realizar y puede ser imposible completarla. No sucede lo mismo con la rotatoria, en la que el niño, solo o sentado en el regazo de uno de los padres puede completar la estimulación impulsiva o sinusoidal casi en su totalidad, aunque sea más complejo y demande más tiempo de lo habitual.

La posturografía dinámica arroja resultados patológicos en el 87-100% de los pacientes estudiados, manifestando una alteración en las condiciones del test de organización sensorial números 5 y 6.

Se considera que los siguientes hallazgos implican una evolución especialmente complicada y resistente al tratamiento rehabilitador: existencia de otras patologías comórbidas, vértigo, daño secuencial y de desarrollo lento secundario a una etiología crónica, constante de tiempo <2s y ganancia <0,2^{8,9}.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El SVB se puede clasificar de acuerdo al mecanismo fisiopatológico, según la secuencia de afectación (simultáneo, secuencial), forma de inicio (abrupto, lentamente progresivo) y, gravedad (incompleto, completo). Desde el punto de vista etiológico, en la Tabla 2 aparecen las causas posibles¹.

Tabla 2: Etiología del SVB

1. Idiopático (30%).
2. Ototoxicidad (por fármacos y otros productos no farmacológicos).
3. Degeneración cerebelosa (multisistema, ataxia de Friedreich).
4. Laberintitis meningogénica.
5. Tumores (linfoma no-Hodgkin, neurofibromatosis, metástasis leptomeningea, infiltración de base de cráneo).
6. Enfermedad autoinmune (síndrome de Cogan, enfermedad de Behçet, vasculitis cerebral, LES, policondritis, artritis reumatoide, poliartritis nodosa, granulomatosis de Wegener, arteritis de células gigantes, síndrome antifosfolípido).
7. Neuropatías (deficiencia B₁₂, neurosarcoidosis, nutricional, neuropatía sensorial y autonómica hereditaria).
8. Neuritis bilateral secuencial.
9. Enfermedad de Ménière bilateral.
10. Síndrome de Usher tipo I.
11. Vestibulopatía familiar.
12. Fractura bilateral de hueso temporal.
13. Dolicoectasia de la arteria basilar.
14. Otoesclerosis y enfermedades de asociación (de Camurati-Engelmann y de Paget).
15. Isquemia vértebro-basilar.
16. Laberintitis fibro-osificante.
17. Atelectasia vestibular.
18. Mitocondriopatía.
19. Macroglobulinemia.
20. Malformación bilateral de oído interno.

REFERENCIAS

- 1.- Brandt T. Bilateral vestibulopathy revisited. *Eur J Med Res* 1996; 361-8.
- 2.- Bronstein AM, Gresty AM, Mossman SS. Pendular pseudonystagmus arising as a combination of head tremor and vestibular failure. *Neurology* 1992; 42: 1527-31.
- 3.- Bhansali SA, Stockwell CW, Bojrab DI. Oscillopsia in patients with loss of vestibular function. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 109: 120-5.
- 4.- Honrubia V, Marco J, Andrews J, Minser K, Yee R, Baloh R. Vestibulo-ocular reflexes in peripheral labyrinthine lesions: III. Bilateral dysfunction. *Am J Otolaryngol* 1985; 6: 342-52.
- 5.- Furman JM, Kamerer DB. Rotational responses in patients with bilateral caloric reduction. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1989; 108: 355-61.
- 6.- Baloh R, Jacobson K, Honrubia V. Idiopathic bilateral vestibulopathy. *Neurology* 1989; 39: 272-5.
- 7.- Enbom H, Magnusson M, Pykkö I. Postural compensation in children with congenital or early acquired bilateral vestibular loss. *Laryngoscope* 1991; 100: 472-7.
- 8.- O'Leary DP, Davis LL, Li Suan. Predictive monitoring of high-frequency vestibulo-ocular reflex rehabilitation following gentamicin ototoxicity. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1995; Suppl 520: 202-4.
- 9.- Gillespie MB, Minor LB. Prognosis in bilateral vestibular hypofunction. *Laryngoscope* 1999; 109: 35-41.