

Paroxismia vestibular: Reporte de un caso

Vestibular paroxysmia: Case report

Luis Antilao P¹, María Daniela Contreras M², Hayo A. Breinbauer K².

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente joven quien presenta 4 a 5 crisis diarias de vértigo espontáneo de segundos de duración, todos o casi todos los días desde hace 9 meses. Estas crisis no tienen gatillo posicional, y hay completa ausencia de sintomatología entre crisis. Como discutimos en el artículo, este cuadro coincide con los recientemente publicados criterios para una paroxismia vestibular, entidad supuestamente secundaria a la compresión neurovascular del nervio vestibular. El paciente respondió de forma inmediata y completa a carbamazepina a dosis bajas, el tratamiento de elección en la paroxismia vestibular.

Palabras clave: Paroxismia vestibular, compresión neurovascular, nervio vestibular, vértigo episódico, carbamazepina.

ABSTRACT

We present the case of a young patient, with a 9-month long history of 4 to 5 daily spells of spontaneous vertigo, each lasting only seconds. There is no positional trigger, and there is a complete lack of symptoms between attacks. As is discussed in the article, this matches the recently published criteria for Vestibular Paroxysmia, an entity allegedly secondary to neurovascular compression of the vestibular nerve. The patient responded immediately and completely to carbamazepine at low dosage, the preferred treatment for vestibular paroxysmia.

Key words: Vestibular paroxysmia, Neurovascular compression, Vestibular nerve, Episodic vertigo, Carbamazepine.

¹ Kinesiólogo, Universidad Austral de Chile

² Médico Otorrinolaringólogo, ORL Clínica Alemana Santiago.

INTRODUCCIÓN

La Paroxismia Vestibular (VP) es un síndrome vestibular episódico de baja frecuencia^{1,2}, que provoca ataques de vértigo rotatorio o no rotatorio, cuya duración puede ir de escasos segundos a minutos³, es de inicio espontáneo sin los desencadenantes posturales típicos del Vértigo Posicional Paroxístico Benigno (VPPB).

Actualmente, el diagnóstico de paroxismia vestibular definitiva se realiza en pacientes que hayan sufrido diez o más ataques de vértigo, de menos de un minuto de duración, de inicio espontáneo, con episodios estereotipados para cada paciente y respuesta favorable a carbamazepina/oxcarbamazepina⁴ (ver Anexo 1).

Los síntomas se atribuyen a una compresión neurovascular pulsátil directa en el nervio vestibulococlear a nivel del ángulo pontocerebeloso. Esto es mediado, principalmente, por la Arteria Cerebelosa Antero Inferior (AICA), la cual induce una lesión segmentaria por presión en la zona de entrada de la raíz en el tronco encefálico, la cual es histológicamente mielinizada por oligodendro-

glía, y susceptible a compresión neurovascular, provocando la desmielinización en esta zona, si es expuesta a este mecanismo^{1,3,5}.

El tratamiento es principalmente farmacológico, con una gran respuesta a la carbamazepina u oxcarbamazepina, a menudo en dosis bajas de 200-600 mg/día o de 300-900 mg/día, respectivamente^{1,3,5,6}. El tratamiento quirúrgico consiste en una cirugía de descompresión microvascular del nervio vestibulococlear, que es utilizada solo en casos farmacológicamente intratables o en compresión no vascular (tumor o quiste)³.

Es de suma importancia reconocer los signos que se manifiestan en esta entidad clínica, tratamiento y evolución de la misma, por lo que a continuación se presenta un caso que fue evaluado por el Equipo de Vértigo y Trastornos del Equilibrio de Clínica Alemana Santiago.

CASO CLÍNICO

Paciente de 37 años, sexo masculino, sin antecedentes mórbidos de relevancia. Consulta

Anexo 1: Criterios diagnósticos de paroxismia vestibular definitiva

CRITERIO DIAGNÓSTICO	CASO CLÍNICO
I. Diez o más episodios de vértigo rotatorio o no rotatorio	<ul style="list-style-type: none"> • Cuatro a cinco episodios diarios desde hace nueve meses
II. Duración menor a un minuto	<ul style="list-style-type: none"> • Duración de segundos a menos de un minuto.
III. Inicio espontáneo	<ul style="list-style-type: none"> • Vértigo espontáneo, interno giratorio, recurrente. • Cede espontáneamente.
IV. Fenomenología estereotipada en cada paciente	<ul style="list-style-type: none"> • Inicio espontáneo sin desencadenante postural • Inestabilidad residual transitoria • Sin síntomas auditivos asociados
V. Respuesta a tratamiento con carbamazepina/oxcarbamazepina	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento con carbamazepina (200 mg/día, por 30 días), con respuesta favorable inmediata.
VI. No atribuida a otra enfermedad	<ul style="list-style-type: none"> • Ausencia de nistagmo espontáneo (con/sin fijación). • Seguimiento lento, covert test, vertical visual subjetiva, Fukuda normales. • Dix Hallpike abreviado normal. • Pruebas posicionales normales.

por cuadro de 9 meses de evolución de crisis recurrentes de vértigo espontáneo rotatorio con una duración de segundos a menos de un minuto en cada oportunidad. Inicialmente presenta un evento cada 3 ó 4 días, pero los episodios ocurren cada vez con más frecuencia, hasta alcanzar 4 ó 5 eventos al día al momento de la consulta. Cada episodio aparece de forma totalmente espontánea, estando de pie o caminando. No ocurren al acostarse, levantarse o girarse en la cama. Luego de cada crisis hay un periodo de algunos minutos de inestabilidad marcada, que luego desaparece por completo. Entre crisis permanece totalmente asintomático. No presenta hipoacusia, tinnitus, ni síntomas neurovegetativos asociados.

En el examen oculomotor y físico destaca ausencia de nistagmo espontáneo (con y sin fijación visual), ausencia de nistagmo inducido por hiperventilación, así como normalidad en las pruebas de seguimiento lento, seguimiento sacádico, test de cobertura, prueba de Fukuda y prueba vertical visual subjetiva. Prueba de impulso cefálico clínico normal, y pruebas posicionales de Dix-Hallpike (abreviadas y completas) y de Mc-Clure normales.

Considerando como principal opción diagnóstica un cuadro de paroxismo vestibular se

solicita estudio con video impulso cefálico (vHIT), audiometría, angiorresonancia de cuello y cerebro y se sugiere prueba terapéutica con 100 mg de carbamazepina una vez al día en la noche, con la posibilidad de subir a 200 mg al día según respuesta clínica.

El estudio de video Impulso cefálico fue normal para todos los canales semicirculares. La audiometría resultó también normal.

En la angiorresonancia de cuello y cerebro se identificó una arteria cerebelosa anteroinferior izquierda (AICA) más prominente y gruesa de lo habitual, y definitivamente asimétrica con respecto a AICA derecha. Esta gruesa AICA izquierda presentaba una pequeña asa que se introduce más de lo normal dentro del segmento proximal del conducto auditivo interno estando en contacto estrecho con el segmento proximal del complejo nervioso facio-vestíbulo-coclear en su porción inferior y posterior, especialmente con el nervio vestibular inferior (Figura 1). Este hallazgo se relaciona con una asimetría del árbol arterial de la circulación posterior, que exhibe a nivel de las arterias cerebelosas postero inferiores (PICA) una dominancia de la PICA derecha e hipoplasia de la PICA izquierda, que parece compensarse a nivel de las AICA, con la AICA izquierda domi-

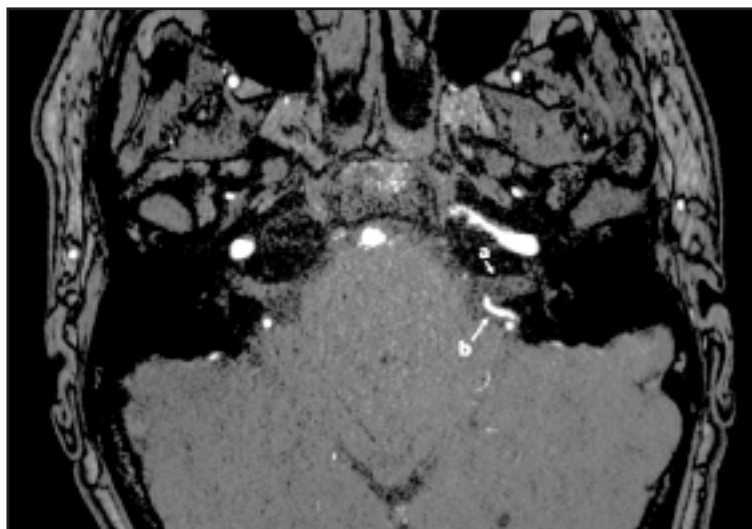


Figura 1. Angiorresonancia de cerebro. (a) Paquete neural facio-vestíbulo-coclear. (b) Arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) izquierda. Se advierte una AICA izquierda (b) engrosada presenta un asa que protruye hacia interior del conducto auditivo interno, contactando la porción posterior e inferior del paquete neural facio-vestíbulo coclear (a).

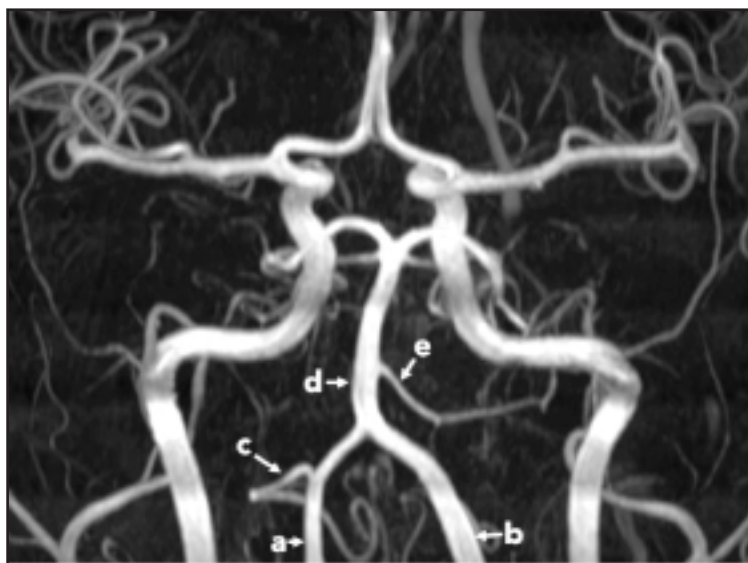


Figura 2. Arbol vascular de circulación posterior. (a) Arteria vertebral derecha de menor calibre. (b) Arteria vertebral izquierda de mayor calibre. (c) Arteria cerebelosa posteroinferior (PICA) derecha hiperplásica. Nótese hipoplasia y casi ausencia de PICA del lado izquierdo. (d) Arteria basilar. (e) Arteria cerebelosa anteroinferior (AICA) izquierda engrosada (ésta es la estructura marcada como (b) en la Figura 1). Nótese hipoplasia y casi ausencia de AICA a derecha.

nante ya descrita y una AICA derecha de calibre claramente menor (Figura 2).

Al momento del control, el paciente relata desaparición completa de todos los síntomas desde el inicio del tratamiento con 100 mg de carbamazepina. Luego de un mes con ausencia de crisis el paciente decide suspender la farmacoterapia. Luego de 20 días sin terapia, presenta 3 nuevas crisis, semejantes a los eventos pasados, durante el transcurso de 5 días. Decide reiniciar nuevamente la terapia, con control nuevamente del cuadro. Actualmente se encuentra asintomático y refiere suspender la terapia cada cierto tiempo y reiniciarla por dos semanas cuando las crisis reaparecen, esto por decisión propia. Ha logrado permanecer 2 meses sin crisis sin estar usando tratamiento. Los periodos de ausencia de síntomas sin farmacoterapia parecen estar prolongándose en el tiempo.

DISCUSIÓN

En la clasificación actual de los trastornos vestibulares de la sociedad de Bárány, los cuadros

clínicos debiesen ordenarse en síndromes vestibulares agudos, crónicos y episódicos. Dentro de los síndromes episódicos, o en crisis, éstos pueden subclasificarse en síndromes episódicos de crisis largas (minutos a horas o días) y de crisis cortas (segundos a pocos minutos). En esta última categoría, la inmensa mayoría de los pacientes son clasificados dentro de un cuadro de Vértigo Posicional Paroxístico Benigno (VPPB), cuya característica principal es el desencadenante posicional de los síntomas. Las otras causas frecuentes de síndromes episódicos con crisis cortas son los síndromes de tercera ventana como la dehiscencia del canal semicircular superior (cuyo síntoma cardinal es la presencia de síntomas vestibulares en relación a estímulos sonoros) y por otro lado la paroxismia vestibular que se caracteriza por numerosas crisis de aparición totalmente espontánea o en algunos casos gatilladas por torsión de la cabeza, sin presentar síntomas con desencadenantes posturales típicos del VPPB.

En el caso clínico presentado se confirma el diagnóstico de paroxismia vestibular, según criterios clínicos (ver Anexo 1). El diagnóstico clínico

de este cuadro es de aparición reciente en el mundo de la otoneurología, es por esto que resulta de suma importancia reconocer su forma de presentación. Los ataques de vértigo espontáneo (interno giratorio), recurrentes, de duración de segundos a un minuto, asociados a inestabilidad, con cese espontáneo, presentados en este caso, son típicos de este cuadro, y han sido reportados en múltiples estudios^{1,3,6}.

La determinación clínica del lado afectado es motivo de conflicto, ya que al día de hoy no hay estudios categóricos en demostrar una relación directa entre los estudios clínicos y el diagnóstico sensible y específico del lado afectado en el cuadro. Estudios neurofisiológicos audiovestibulares son empleados como complemento al estudio clínico de la patología, sin embargo es frecuente encontrar variados resultados en estos exámenes. En un estudio realizado por Best C. y cols. (2013) en 20 pacientes con diagnóstico clínico de paroxismo vestibular, encontraron que las pruebas neurofisiológicas eran normales en el 25% de los pacientes, con hipofunción audiovestibular, concordante al lado de la compresión neurovascular en el 45% de los pacientes y con un patrón complejo de hiperexcitación e hipofunción en el 30% restante².

Dentro de los procedimientos diagnósticos complementarios se encuentra la resonancia nuclear magnética (secuencias CISS), que en 95% de los casos evidencia el contacto existente entre el nervio vestibulococlear y el vaso sanguíneo comprometido en la compresión (AICA, PICA y en menor frecuencia la arteria vertebral o alguna vena)^{2,6}. En el estudio realizado por Best C. y cols. (2013) se encontró una sensibilidad de 100% y especificidad de 65%, en el diagnóstico de compresión neurovascular del nervio vestibulococlear. En 75% de los casos (n 15) el vaso comprometido fue la AICA, seguido por la arteria vertebral (n 2) y una vena (n 2), en último lugar la PICA, en 5% de los casos (n 1)².

El uso de estudios clínicos habituales (oculomotores, posturales) en complemento con la interpretación de la RNM, permite excluir otras hipótesis diagnósticas que puedan llevar a confusión.

El paciente de este caso tuvo una respuesta favorable e inmediata al tratamiento farmacológico con carbamazepina (200 mg/día, por 30 días), disminuyendo a cero la intensidad y frecuencia de los ataques de vértigo. Existen casos reportados en individuos que sufren dos o más ataques de vértigo al mes, en los que el tratamiento farmacológico con bajas dosis de carbamazepina de 200-600 mg/día, ha sido exitoso⁶. Un estudio que reporta el seguimiento por un periodo de 3 años a 32 pacientes con paroxismo vestibular en tratamiento, ya sea con carbamazepina u oxcarbazepina, mostró un descenso significativo y mantenido respecto a los ataques de vértigo, al 10% de la frecuencia en etapa inicial, así como también una reducción de la intensidad y duración de los mismos^{5,6}. Esta respuesta favorable al tratamiento, es un indicador de confirmación diagnóstica en este caso.

CONCLUSIÓN

La paroxismo vestibular es un cuadro de descripción reciente en la literatura otoneurológica, benigno, de fácil tratamiento, pero con gran impacto en la calidad de vida del paciente. Conocer sus criterios diagnósticos resulta fundamental para reconocer este cuadro y poder pensar en su tratamiento específico (carbamazepina). La respuesta a este medicamento puede ser considerado como confirmatorio y es parte de los criterios diagnósticos.

El médico otorrinolaringólogo debiese considerar esta posibilidad diagnóstica frente a todo cuadro de crisis de segundos de duración de mareo o vértigo que no tengan la historia habitual de gatillos posicionales del VPPB.

BIBLIOGRAFÍA

1. BISDORFF A, STAAB J, NEWMAN-TOKER D. Overview of the International Classification of Vestibular Disorders. *Neurol Clin* 2015; 33: 541-50.
2. BEST C, GAWEHN J, KRÄMER HH, THOMKE F, IBIS T, MÜLLER-FORELL W, DIETERICH M. MRI and neurophysiology in vestibular paroxysmia: contradiction and correlation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013; 84: 1349-56
3. HÜFNER K, BARRESI D, GLASER M, ET AL. Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. *Neurology* 2008; 71: 1006-14.
4. STRUPP M, LÓPEZ-ESCAMEZ J, JI-SOO KIM, STRAUMANN D, JEN J, CAREY J, BISDORF A, BRANDT T. Vestibular Paroxysmia: Diagnostic criteria. *J Vest Res* 2016; 26 (5-6) 409-15.
5. BRANDT T, STRUPP M, DIETERICH M. Vestibular paroxysmia: a treatable neurovascular cross-compression síndrome. *J Neurol* 2016; 263: S90- S96.
6. STRUPP M, DIETERICH M, BRANDT T. The Treatment and Natural Course of Peripheral and Central Vertigo. *Dtsch Arztebl Int* 2013; 110 (29-30): 505-16.