

## Guía para el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Ménière

### Objetivo

Esta guía práctica basada en la evidencia provee recomendaciones para el tratamiento de la enfermedad de Ménière. Su propósito es evaluar la evidencia publicada y realizar recomendaciones basadas en el tratamiento médico y quirúrgico de la enfermedad de Ménière.

### Grupo que elabora la guía

En la elaboración, redacción y revisión de esta guía participaron los doctores Ángela María Mojica Rojas, Jorge Hernán Orrego, Leonardo Elías Ordóñez Ordóñez, José Eduardo Guzmán Durán, Ricardo Silva Rueda, Laura Jimena Gómez Gracia, Diana Quijano García.

### Fecha de elaboración

Fue elaborada entre julio del 2015 y febrero del 2016, y se sugiere la revisión de esta guía en el segundo semestre del 2021.

### Conflicto de intereses

Ninguno de los autores refiere tener conflicto de interés que declarar. El costo de elaboración de la guía fue asumido en parte por la ACORL y el tiempo de la Universidad Militar Nueva Granada y Hospital Militar Central y la doctora Diana Quijano García.

### Calidad de la evidencia

#### RECOMENDACIONES CON BASE EN LA CALIDAD DE LA EVIDENCIA

**GRADO A.** Condiciones para las cuales hay evidencia contundente y definitiva para favorecer la práctica de una intervención.

**GRADO B.** Condiciones para las cuales hay evidencia que sugiere la práctica de una intervención.

**GRADO C.** Condiciones para las cuales no hay evidencia clínica suficiente para favorecer o evitar la práctica de una intervención.

**GRADO D.** Condiciones para las cuales hay evidencia que sugiere evitar la práctica de una intervención.

**GRADO E.** Condiciones para las cuales hay evidencia contundente y definitiva para evitar la práctica de una intervención.

#### CLASIFICACIÓN DE LA CALIDAD DE LA EVIDENCIA ENCONTRADA

**NIVEL I.** Experimento clínico aleatorizado, con adecuado control de errores, con intervalos de confianza aceptables y/o un metaanálisis de calidad, con estudios homogéneos.

**NIVEL II.** Experimento clínico aleatorizado, sin adecuado control de errores o sin intervalos de confianza aceptables y/o un metaanálisis con estudios heterogéneos o que no sean de alta calidad.

**NIVEL III.** Experimento clínico controlado no aleatorizado ·Estudios de casos y controles o cohortes ·Cohortes con controles históricos o series de tiempo (antes y después)

**NIVEL IV.** Opiniones de autoridades con experiencia clínica no cuantificada, informes de comités de expertos y series de casos.

### Población blanco

Pacientes con sospecha de enfermedad de Ménière

### Usuarios diana

Médicos otorrinolaringólogos, otólogos, neurólogos, internistas y médicos generales.

#### 1. Definición de enfermedad de Ménière

La enfermedad de Ménière, a pesar de ser el trastorno vertiginoso más conocido y estudiado, no es el más frecuente.<sup>(1)</sup> La enfermedad de Ménière fue descrita en 1861 por Prosper Ménière, quien describió la triada de hipoacusia fluctuante, tinnitus y vértigo episódico, a la que se adiciona con frecuencia la sensación de plenitud auricular.<sup>(2)</sup>

Se considera como un síndrome de hidrops endolinfático definido clínicamente por episodios espontáneos de vértigo recurrente asociado a hipoacusia neurosensorial unilateral, plenitud auricular y acúfenos, con características específicas en cuanto a tiempo de duración, número de episodios, presencia de signos clínicos patognomónicos con registro objetivo de los mismos que no se expliquen por ninguna otra causa.<sup>(3)</sup>



Es a largo plazo, una enfermedad progresiva que altera estructuras de oído interno fundamentales para el equilibrio y la audición. Los episodios de vértigo se presentan más frecuentemente en los primeros años del desarrollo de la enfermedad, sin embargo las alteraciones auditivas no están establecidas específicamente en un periodo específico dentro del curso de la enfermedad, por otro lado, su asociación con la presentación de hipoacusia neurosensorial bilateral junto con otras comorbilidades como migraña, vértigo posicional paroxístico benigno y enfermedades autoinmunes dificulta aún más el diagnóstico y manejo.<sup>(3)</sup>

## 2. Epidemiología de la enfermedad de Ménière

Existe diferentes datos en la literatura mundial acerca de la incidencia y de esta manera la epidemiología de la enfermedad de Ménière varía teniendo en cuenta la localización geográfica, el tipo de población, predisposición genética y el momento en que los pacientes manifiestan sintomatología<sup>(6)</sup>.

La incidencia en la población en general de la enfermedad se ha intentado registrar en diferentes estudios, sin embargo, esta se encuentra sesgada, dado que el registro de manifestación de los síntomas en muchas ocasiones no coincide con la fecha de inicio de la misma. Por otro lado, según el género, se ha identificado que en grupos etarios entre 11-20 años y mayores a 41 años la incidencia es mayor en mujeres, mientras que, entre las edades de 21 a 40 años no se encuentra diferencia significativa entre el género<sup>(7)</sup>.

Según las cifras documentadas en “Dizziness and balance” la mayor prevalencia de casos sobre 100.000 habitantes se encuentra registrada en Finlandia con 513 (Havia et al, 2005), mientras que en los Estados Unidos es de 190 personas al año hasta el 2010 (Harris y Alexander, 2010), país en el que se evidencia relación entre mujeres y hombres 84:56 respectivamente<sup>(5)</sup>.

La enfermedad de Ménière aparece más frecuentemente en mujeres, entre la tercera y la cuarta década de vida, siendo poco frecuente en niños y adolescentes, con mayores cifras en los grupos etarios avanzados y presente en poblaciones pequeñas, con mayor prevalencia en raza caucásica siendo 91 casos entre 100.000 habitantes<sup>(6)</sup>. En cuanto a la bilateralidad se ha repor-

tado como dato que el 5% de los pacientes, podrían desarrollar esta patología de forma bilateral, a tener en cuenta a la hora de definir manejos quirúrgicos.

## 3. Diferencias entre enfermedad de Ménière e hidrops endolinfático

Existe una hipótesis, que explica el hidrops endolinfático como un trastorno de la homeostasis de fluidos causado por la disminución y/o alteración de los elementos reguladores en el ligamento espiral, dentro de las posibles causas para este desbalance tenemos la excesiva producción de endolinfa o la disminución en la absorción en el saco endolinfático, desbalance iónico, anormalidades genéticas, infecciones virales, respuesta alérgica, reacciones autoinmunes y alteraciones vasculares entre otras<sup>(8)</sup>.

El diagnóstico del hidrops endolinfático se ha realizado a través de los años de manera post-mortem, mientras que el diagnóstico de la enfermedad de Ménière es principalmente clínico. Actualmente, existen métodos diagnósticos para hidrops in vivo por medio de imágenes como resonancia magnética con administración de gadolinium y electrococleografía entre otros.

El hidrops endolinfático se ha encontrado presente en varios síndromes y enfermedades del oído interno y no se ha encontrado una correlación perfecta entre el compromiso del oído interno con hidrops y la severidad de la enfermedad de Ménière.

La relación del hidrops con la enfermedad de Ménière se produce de una manera predecible. El patrón de lesión sugiere una interacción graduada entre el proceso de dilatación por endolinfa acumulada y resistencia de la membrana según el compromiso del laberinto membranoso afectado. Según los estudios realizados en Alemania, por el departamento de Otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello en la Universidad de Munich, el hidrops endolinfático vestibular no explica la causa del vértigo ni de la demás sintomatología en todos los pacientes, sin embargo se encuentra en la mayoría de los casos de Ménière, y en términos generales, el hidrops endolinfático se relaciona con disminución de la audición y alteración de la función vestibular cuando se encuentran comprometidas todas las estructuras del laberinto, incluyendo el conducto coclear, sáculo, utrículo, ampollas y canales semicirculares<sup>(9)</sup>.



#### 4. Factores de riesgo para desarrollar enfermedad de Ménière

- Alergias, alteraciones en el sistema autoinmune, y la migraña han sido previamente implicadas en la enfermedad de Ménière <sup>(4)</sup>, y junto con alteraciones metabólicas, trauma y condiciones inflamatorias, son todos posibles factores contribuyentes <sup>(6)</sup>.
- Informes de Artritis (todos los tipos), el síndrome de fatiga crónica, síndrome colon irritable, enfermedad de reflujo gastroesofágico, la migraña y la psoriasis.

Existen muchos factores que se han sugerido para contribuir al desarrollo de la enfermedad de Ménière, incluyendo la predisposición genética, la alergia, enfermedad autoinmune, alteración del sistema nervioso autónomo y la mala salud mental.

#### 5. Relación entre alergias y enfermedad de Ménière

La asociación entre las alergias y la enfermedad de Ménière se estableció desde el año 1923, actualmente, la prevalencia es 3 veces mayor en paciente con Ménière diagnosticado en comparación con la población general. Se ha establecido que los pacientes con enfermedad de Ménière, presentan una reacción inmunológica aumentada pues se ha documentado elevados niveles de IgE, complejos inmunes, interleuquinas, anticuerpos y una relación CD4:CD8 aumentada <sup>(10)</sup>.

Existen tres teorías que pueden explicar la relación entre las alergias y la enfermedad de Ménière:

1. La entrada de antígenos por medio de la circulación sanguínea al saco endolinfático que inducen la degranulación de mastocitos y desencadenar la cascada inflamatoria.
2. Ingreso de complejos autoinmunes al saco endolinfático y a la estría vascular generando aumento de la permeabilidad y así, facilitando el desequilibrio hidroelectrolítico.
3. Dada la presencia de receptores de histamina en el saco endolinfático, la presencia de antígenos virales en la circulación que estimulan la liberación de histamina, exacerban los síntomas alérgicos, generan daño epitelial y activación de linfocitos T de manera local.

La exposición a alérgenos por vía aérea o por consumo de alimentos se relacionen con la enfermedad de Ménière, sin embargo, se necesitan más estudios para demostrar esta asociación y dado el riesgo para los pacientes predispuestos a respuesta inflamatoria aumentada por alergias y la interacción de esta con el sistema nervioso autónomo que conduce a episodios graves y frecuentes de vértigo, es importante incluir dentro del manejo una adecuada educación evitando la exposición a alérgenos (ya sea inhalatorios o en la alimentación) e iniciar inmunoterapia para el control de los síntomas de la enfermedad de Ménière <sup>(11)</sup>.

El control y tratamiento de las alergias reduce la severidad y la frecuencia de la presentación del vértigo en paciente con Enfermedad de Ménière, de esta manera, se recomienda realizar pruebas según las indicaciones mencionadas en la siguiente tabla para

INDICACIONES PARA REALIZAR PRUEBAS ALÉRGICAS.
Antecedente de alergia estacional
Alergia reconocida a algún alimento
Historia clínica familiar de alergias
Síntomas bilaterales de Enfermedad de Ménière
Desarrollo de síntomas luego de exposición reciente a alimentos y/o alérgenos inhalados

complementar el tratamiento médico:

#### 6. Relación entre autoinmunidad y enfermedad de Ménière

Una de las causas propuestas para la enfermedad de Ménière es la autoinmunidad, teoría que se respalda cuando la sintomatología aparece de manera bilateral y responde a manejo con glucocorticoide y antiinflamatorios. La enfermedad autoinmune que se manifiesta con alteraciones en oído medio como hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva se asocia a sintomatología vestibular en casi el 50% de los pacientes y posteriormente se puede llegar a relacionar con una enfermedad autoinmune sistémica en el 15 al 30% de los pacientes.

Cuando a la enfermedad de Ménière se le atribuye como causa, una enfermedad autoinmune, esta suele



también caracterizarse por niveles elevados de anticuerpos, inmunocomplejos y reacciones antígeno/anticuerpo, sin embargo, se ha documentado que casos raros de sífilis otológicas y neuroborreliosis que se presentan de manera similar.

Las proteínas que se encuentran en mayor cantidad en la endolinfa son inmunoglobulinas, de esta manera se entiende, que el saco endolinfático, es el sitio de respuesta inmunológica del oído interno.

La autoinmunidad es una de las causas de la enfermedad de Ménière y la detección de autoanticuerpos o marcadores inflamatorios podrían ser útiles, sin embargo, como se ha mencionado antes, la enfermedad de Ménière se ha considerado como una enfermedad multifactorial y aun es necesario realizar estudios en los cuales se puedan determinar los biomarcadores específicos para el diagnóstico oportuno a cambio de exámenes de extensión que impliquen un costo beneficio elevado<sup>(13)</sup>.

## 7. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Ménière

### Enfermedad de Ménière definitiva

1. Dos o más episodios espontáneos de vértigo, con una duración de 20 minutos a 12 horas
  - Teniendo en cuenta que, el vértigo se define como sensación o alucinación de movimiento cuando no se está produciendo y de esta manera, el mareo o la sensación de inestabilidad no se toma en cuenta como criterio.
  - Algunos pacientes pueden identificar las causas de los episodios de vértigo como el consumo excesivo de sodio y cafeína, exposición a alta intensidad y sonidos de baja frecuencia o cambios de presión, entre otras.
  - La duración se define por el tiempo que el paciente tiene que estar en reposo y no puede moverse, episodios más cortos pueden sugerir otras patologías como VPPB.
  - El vértigo puede preceder a la pérdida auditiva o la pérdida auditiva puede preceder al episodio de vértigo, pero el tinnitus y la plenitud aural se encuentran en la mayoría de los casos presentes en el primer episodio de vértigo.
2. Pérdida auditiva neurosensorial documentada audiométricamente de baja a media frecuencia en un oído en al menos una ocasión antes, durante o

después de uno de los episodios de vértigo

- Si varios audiogramas están disponibles, la demostración de recuperación de SNHL de baja frecuencia en un cierto punto en el tiempo apoya aún más el diagnóstico de Enfermedad de Ménière.
  - Si se presenta de manera bilateral, se debe considerar, enfermedad autoinmune del oído interno.
  - La pérdida de audición puede fluctuar en los primeros años de la enfermedad, sin embargo, posterior a varios episodios, la pérdida de la audición puede ser permanente, y en este momento el tinnitus puede ser persistente.
3. La fluctuación síntomas auditivos en el oído afectado (auditiva, tinnitus o sensación de plenitud)
  4. La sintomatología no se explica mejor por otro

Segura - certera	EM definitiva, confirmada histopatológicamente
Definitiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 2 o más episodios de vértigo por 20 minutos o más.</li> <li>• Hipoacusia comprobada audiométricamente al menos en una ocasión</li> <li>• Acúfeno o sensación de plenitud aural</li> <li>• Otras causas excluidas como Schwannoma vestibular</li> </ul>
Probable	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Un episodio cierto de vértigo</li> <li>• Hipoacusia comprobada audiométricamente al menos en una ocasión</li> <li>• Acúfeno o sensación de plenitud en el oído</li> <li>• Otras causas excluidas</li> </ul>
Posible	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Episodio cierto de vértigo sin hipoacusia documentada</li> <li>• Hipoacusia, fluctuante o fija, con inestabilidad pero sin episodios característicos de vértigo</li> <li>• Otras causas excluidas</li> </ul>

diagnóstico vestibular<sup>(3)</sup>.

Se exigen los mismos criterios en cada uno de los dos oídos para que un caso sea considerado bilateral<sup>(2)</sup>

### Nivel de evidencia IV, Recomendación A.<sup>(2)</sup>

## 8. Criterios audiológicos (audiometría) sugestivos de enfermedad de Ménière

Audiometría tonal determina los umbrales de au-



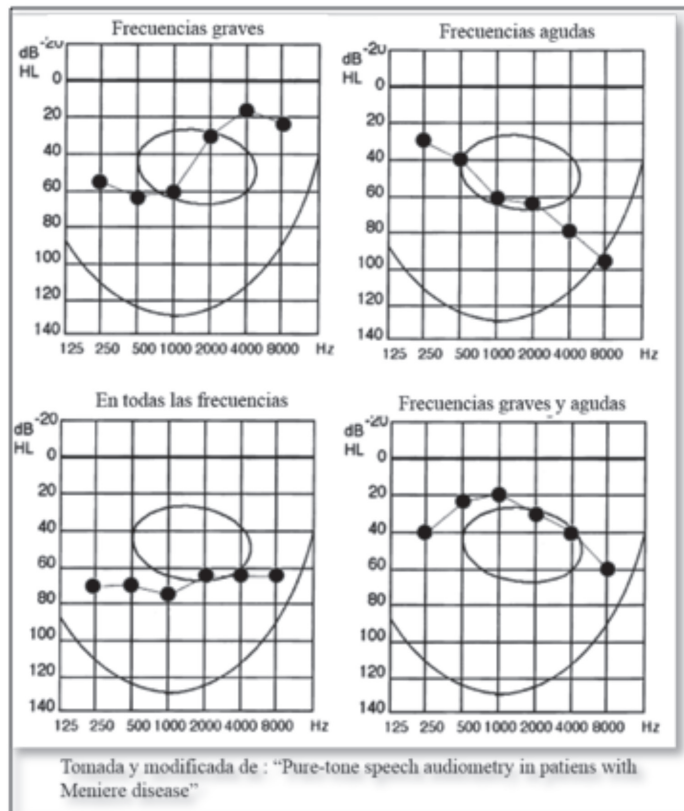
dición de conducción aérea en ambos oídos por separado y se realiza enmascaramiento contralateral siempre que sea necesario.

La audiometría en pacientes con enfermedad de Ménière, muestra una pérdida de audición leve en frecuencias graves del oído en donde se refiere la sintomatología, posterior a la crisis se demuestra la restitución a los niveles previos o a la normalidad.

Según los resultados de la audiometría, la enfermedad se puede clasificar en diferentes estadios:

- Estadio 1: <25 db
- Estadio 2: 26-40 db
- Estadio 3: 41-70 db
- Estadio 4: >70 db

Sin embargo, se pueden encontrar otras presentaciones como lo son pérdidas en bajas frecuencias, pérdidas tanto en bajas como en altas frecuencias (dibujando una curva) o audiometrías con disminución de la audición completamente planas, es decir, en todas las frecuencias.



#### Nivel de evidencia IV. Recomendación A.

#### 9. Utilidad de la electrococleografía en enfermedad de Ménière

La electrococleografía es un procedimiento electrofisiológico que registra los potenciales eléctricos generados por el órgano de Corti y la primera porción del VIII nervio craneal, por medio de la colocación de un electrodo en la parte más próxima al oído medio. ECoG examina la relación entre el potencial de la suma de las células ciliadas en relación con el potencial de acción del disparo sincronizado del nervio coclear. Una relación del potencial acción/potencial de suma de 0,5 o mayor se ha correlacionado con síntomas de la enfermedad de Ménière<sup>(14)</sup>.

La mayoría de los pacientes con Enfermedad de Ménière muestran cambios en esta prueba según el estadio en el que se realice:

- **Estadio temprano:** La audición regresa a la normalidad entre los ataques de vértigo. La ECoG se incrementa antes del ataque y gradualmente se reduce y regresa después a la normalidad.
- **Estado intermedio:** La audición fluctúa pero no regresa completamente a la normalidad entre los ataques. La ECoG puede mostrar cambios en el paciente después de un ataque de vértigo.
- **Estado final:** La audición es pobre y no fluctúa. La ECoG también es siempre anormal y hay una reducción del 50% en la función vestibular del oído afectado.

Los cambios morfológicos en el órgano de Corti no pueden ser descritos como provocados exclusivamente por la enfermedad de Ménière, porque cambios similares se presentan en individuos con otras enfermedades como presbiacusia.

El fundamento de la ECoG aún es cuestionable pues carece de parámetros claros y es vulnerable al sesgo del operador, lo que hace que su aplicabilidad como herramienta para el diagnóstico en el curso temprano en la enfermedad de Ménière sea limitado<sup>3</sup>, mientras que tiene su mayor utilidad en detectar el hidrops endolinfático<sup>(13)</sup>.

#### Nivel de evidencia IV. Recomendación B.

Por otro lado existe otro tipo de prueba electrofisiológica para determinar la existencia de hidrops



endolinfático. Desde hace unos años está disponible un procedimiento de análisis enmascarado de hidrops coclear, su siglas en inglés CHAMP, utiliza el enmascaramiento parcial de la cóclea para aislar componentes de las respuestas auditivas del tronco cerebral generados a partir de varias áreas de la cóclea. A pesar que varias pruebas han sido propuestas para realizar un diagnóstico definitivo de enfermedad de Ménière, hasta el momento la electrocoleografía continua siendo la más utilizada a pesar de su baja sensibilidad, por este motivo a partir de 2005 se ha implementado el CHAMP, incluso estudios han reportado una sensibilidad y especificidad del 100 %<sup>(53)</sup>, sin embargo dichos estudios tienen limitaciones metodológicas. Posteriormente en 2007, Valck et al sugiere una sensibilidad de 53% y la especificidad de 70%<sup>(54)</sup>.

Revisiones más recientes (2009, Ordoñez Et Al) que evalúan la utilidad del CHAMP reportan una especificidad del 100 % y una sensibilidad del 31.1 %, esto significa que un resultado anormal confirma el diagnóstico con un alto grado de certeza, pero un resultado normal no descarta la enfermedad. Sin embargo en la enfermedad de Ménière, una prueba de alta sensibilidad es más útil ya que un diagnóstico erróneo puede conducir a importantes secuelas y también la enfermedad de Ménière tiene una prevalencia baja, por lo que un examen que ayude a descartar la enfermedad sería preferible. En conclusión un CHAMP no tiene una utilidad diagnóstica confirmada y no es superior a la electrocoleografía<sup>(16)</sup>. **(Nivel de evidencia IV. Recomendación C.)**

#### **10. Utilidad de los potenciales evocados miogénicos vestibulares en enfermedad de Ménière**

Los potenciales miogénicos evocados son realizados para evaluar la función del sáculo y el utrículo, los VEMP se toman en posición supina y se pide al paciente que mantenga elevada su cabeza para mantener una contracción tónica del músculo esternocleidomastoideo, estos pueden ser medidos en diferentes ubicaciones, cervical, ocular y en los músculos inferiores del ojo<sup>(5)</sup>. La estimulación de los VEMP se hace mediante conducción aérea del sonido o conducción ósea de la vibración, de esta manera se activaran diferente población de otolitos aferentes. Young et al

investigaron VEMP en hidrops endolinfático encontrando tres principales anomalías en este test:

1. Desaparición de potenciales miogénicos evocados.
2. Baja amplitud de potenciales
3. Aumento en la latencia de p13.

A pesar de esto cualquier alteración a cualquier nivel del nervio puede verse traducido en estas alteraciones, por ejemplo la neuritis vestibular, una dehiscencia de canal semicircular o neuroma acústico debido a esto esta prueba carece de especificidad<sup>(15)</sup>.

Un estudio realizado por Winters et al, definió que la mejor caracterización para detectar alteraciones en VEMP era el umbral, otra de las opciones sería la amplitud de VEMP o AR sin embargo ellos documentan que la amplitud de la onda no fue significativamente menor en los oídos de pacientes con enfermedad de Ménière, por otra parte documenta que la AR puede ser una subestimación si se encuentra daño en los oídos contralaterales. Ellos definen que un umbral de 115 db podría ser útil como criterio para enfermedad vestibular en general, pero si se combina con otras características clínicas podría servir en el diagnóstico enfermedad de Ménière<sup>(16)</sup>.

#### **Nivel de evidencia IV. Recomendación B.**

#### **11. Criterios imagenológicos sugestivos de enfermedad de Ménière (papel de la resonancia magnética nuclear con contraste e infiltraciones intratimpánicas con Gadolinio)**

Durante los últimos años la resonancia magnética ha venido tomando un papel importante en el diagnóstico de un número importante de patologías, y no es la excepción en enfermedades del oído profundo donde ha tomado gran importancia en su diagnóstico. La evolución de las imágenes diagnósticas nos han permitido hacer una adecuada diferenciación del hueso y los fluidos<sup>(17)</sup>.

#### **Resonancia magnética**

La resonancia magnética es un examen mandatorio en el estudio de enfermedades del oído interno. Una de las técnicas más recientemente utilizadas en la evaluación de endolinfa y perilinfa es la cisternografía



por resonancia magnética. Este método es basado en el hecho de que la endolinfa está aislada de la perilinfa, del líquido cefalorraquídeo y de la sangre por lo cual se puede utilizar un medio de contraste en este caso Gadolinio para mejorar la imagen. El principio del examen consisten en aplicación de Gadolinio intratimpánico este ingresa por membrana de la ventana redonda llegando al espacio perilinfático vestibulo, cóclea y canales semicirculares, evidenciado imágenes que permiten distinguir el borde entre el espacio endolinfático y el espacio perilinfático mostrando el hidrops endolinfático. El método más utilizado como protocolo para realización de imágenes es HYDROPS2 (hibrid of reversed image of magnetic resonance, cisternography and positive perilymph signal by heavily T2 weighted 3d- FLAIR) en un estudio realizado por Nagawana et al, en 10 pacientes con enfermedad de Ménière diagnosticada, realizó la administración de gadolinio intratimpánico e intravenoso simultáneamente demostrando en primer lugar una mejor visualización de las estructura profundas del oído, además concluye, que el uso de HYDROPS2 disminuye la necesidad de imágenes 3D real IR, y propone que el uso concomitante de gadolinio IV y IT disminuye el tiempo total del examen y la falla relacionada con la permeabilidad de la membrana redonda.

#### Clasificación de hidrops endolinfático por resonancia magnética

En 2008 Nakashima. Et.al. publicaron una investigación relacionada con el uso de resonancia magnética con gadolinio en el cual documentaron 3 grupos, (sin hidrops, hidrops moderado, e hidrops severo) de acuerdo el grado de hidrops basado en resonancia magnética<sup>(1)</sup>, utilizando el porcentaje de área vestibular y el desplazamiento de la membrana de Reissner. Además refiere que las imágenes en la resonancia que contenga deben contener región modiolal media ya que son las más adecuadas para evaluar el espacio endolinfático pero no son las únicas hay otras secciones que son útiles para evaluar el espacio coclear por usualmente son difíciles de observar<sup>(17)</sup>. A continuación, se relacionan de manera estratégica los aspectos mencionados anteriormente:

Grado de hidrops	Área vestibular (%)	Cóclea
Sin hidrops	<33.3%	- No desplaza la membrana de Reissner.
Hidrops moderado	>33.3-50%	<sup>(13)</sup> Desplaza la membrana de Reissner - Área ductal coclear < área de rampa vestibular.
Hidrops severo	>50%	- Área ductal coclear > que área de rampa vestibular.

Grado de hidrops endolinfático usando resonancia magnética Tomado y modificado de <sup>(17)</sup>.

Cuando hay colapso del espacio endolinfático e imposible diferencia entre un hidrops endolinfático y una ruptura de la membrana de Reissner por lo cual se ha demostrado que se puede utilizar la técnica utilizando contraste GdC intravenoso e intratimpánico donde se evidenciara un paso del contraste del espacio endolinfático hacia el espacio perilinfático, esta patología se debe sospechar en paciente con historia de síndrome vestibular crónico con una agudización repentina de los síntomas<sup>(17)</sup>.

#### Nivel de evidencia IV. Recomendación B.

##### 12. Utilidad de medidas generales para control de la enfermedad de Ménière (dieta baja en sal, evitar cafeína y evitar el estrés)

El hidrops endolinfático durante varios años ha sido una de las teorías de la patogénesis de la enfermedad de Ménière. Se ha creído que una dieta alta en sal puede influir en el gradiente osmótico en el oído interno, sin embargo la relación exacta entre hidrops endolinfático y dieta alta en sodio sigue siendo controvertido. La restricción de sal recomendada es de 2 gr/día incluso hasta 1 gr/día<sup>(20)</sup>.

Se debe instruir a los pacientes para evitar la adición de sal a los alimentos y evitar los alimentos procesados. El cumplimiento efectivo es difícil de mantener a largo plazo para la mayoría de los pacientes y se ha reportado alteraciones hidroelectrolíticas relacionadas con baja ingesta de sal y aún más si está asociado a un tratamiento diurético, por este motivo es necesario el seguimiento por un especialista en nutrición <sup>(21)</sup>.



A pesar de lo mencionado no hay suficiente evidencia que realice una recomendación fuerte sobre una dieta baja en sal en pacientes con enfermedad de Ménière<sup>(22)</sup>. **(Nivel de evidencia IV. Recomendación C.)**

Aunque la cafeína y la reducción de la ingesta de alcohol han sido recomendadas en pacientes con enfermedad de Ménière, no hay evidencia de base para sugerir dicha restricciones, pues no existe un papel claro en cuanto a mejoría o precipitación de los síntomas<sup>(21)</sup>. **(Nivel de evidencia IV. Recomendación C.)**

### 13. Utilidad de los diuréticos en el tratamiento de la enfermedad de Ménière

Los diuréticos han sido propuestos en el tratamiento de la enfermedad de Ménière, teóricamente reduce el hidrops endolinfático secundario a la disminución del líquido extracelular corporal<sup>(20)</sup>.

Existe diferentes diuréticos y casi todos ellos han sido propuestos como un potencial tratamiento. Dentro de ellos están los inhibidores de la anhidrasa carbónica (acetazolamida 250 mg cada 8-12 horas), diuréticos de asa (furosemida 10 – 80 mg/día), diuréticos ahorradores de potasio (espironolactona 25 - 50 mg/día), sin embargo el más utilizado ha sido los diuréticos tiazídicos (hidroclorotiazida 25 – 50 mg/día)<sup>(23)</sup>. Aunque la terapia con diuréticos es ampliamente utilizada en el tratamiento de la enfermedad de Ménière, una reciente revisión de Cochrane no encontró pruebas convincentes a favor del uso de diuréticos. Dado el potencial de efectos adversos con el tratamiento diurético, en particular en pacientes de edad avanzada, no se recomienda el uso de rutina de terapia diurética<sup>(20,21,24, 25)</sup>. **(Nivel de evidencia II. Recomendación C)**

### 14. Utilidad de la betahistina en el tratamiento de la enfermedad de Ménière

- \* Utilidad de los esteroides sistémicos en la enfermedad de Ménière
- \* Utilidad e indicaciones de la terapia intratimpánica con esteroides en la enfermedad de Ménière

La insuficiencia vascular coclear como resultado de la disfunción autonómica ha sido propuesta como una causa de la enfermedad de Ménière. La betahisti-

na se ha propuesto como un tratamiento debido a sus efectos vasodilatadores en el oído interno, aunque su mecanismo de acción exacto permanece incierto<sup>20</sup>. Se ha propuesto que dosis de 8 a 16 mg cada 8 horas por al menos 6 semanas podría tener un efecto benéfico, sin embargo la eficacia clínica de la betahistina ha sido objeto de varios estudios, muchos de estos ensayos encontraron que la betahistina podría ser eficaz en la reducción en la frecuencia y severidad de los episodios de vértigo y en cierta medida ayuda al control del tinnitus, sin mostrar utilidad en mejoría de la hipoacusia<sup>(23)</sup>. Una revisión sistemática de Cochrane que incluyo seis ensayos controlados aleatorizados concluyó que no hay evidencia suficiente para recomendar la betahistina en la enfermedad de Ménière<sup>(21,26)</sup>. Sin embargo, siendo la betahistina un fármaco que tiene efectos secundarios limitados, este podría ser usado en fase aguda y si no hay respuesta en la disminución de la frecuencia de los episodios de vértigo este debe ser suspendido inmediatamente<sup>(21)</sup>. **(Nivel de evidencia II. Recomendación B)**

La potencial causa autoinmune de la enfermedad de Ménière y el uso de esteroides intratimpánicos para tratar la hipoacusia neurosensorial súbita, ha estimulado el interés en el uso de esteroides para el tratamiento de la enfermedad de Ménière. Además de un posible efecto inmuno-modulador, estudios recientes han sugerido que el uso de esteroides puede influir en la homeostasis del sodio en el oído interno debido a sus propiedades mineral ocorticoideas<sup>(20)</sup>. El esteroide más utilizado dentro de los estudios para el control de la enfermedad de Ménière ha sido la dexametasona intratimpánica, donde algunos autores recomiendan una inyección diaria por 5 días<sup>(26,27)</sup>. Dentro de las ventajas del uso de esteroides (dexametasona) incluyen el bajo riesgo de complicaciones y el potencial efecto benéfico sobre la audición como también control del tinnitus y el vértigo<sup>(20)</sup>. Los resultados de un único ensayo proporcionan pruebas limitadas para apoyar la eficacia de los esteroides intratimpánicos en pacientes con enfermedad de Ménière<sup>(23,26)</sup>. Este ensayo demostró una mejoría clínica estadísticamente significativa en la frecuencia y gravedad del vértigo evaluado 24 meses después de que se administrara el tratamiento<sup>(26)</sup>.

**(Nivel de evidencia III. Recomendación B)**





Sin embargo se requiere de más estudios de alta calidad para emitir una recomendación fuerte acerca del uso de esteroide intratimpánico para la enfermedad de Ménière<sup>(23,26)</sup>.

En cuanto al uso sistémico de esteroides no hay evidencia fuerte que recomiende su uso<sup>(23,27)</sup>.

### 15. Utilidad e indicación de la terapia intratimpánica con gentamicina en la enfermedad de Ménière

Esta terapia está indicada en paciente con síntomas vertiginosos intratables que generalmente tiene un tratamiento médico sin éxito durante seis meses y los síntomas en el paciente son incapacitantes. La ausencia de hipoacusia no es un criterio de exclusión para la terapia intratimpánica con aminoglucósidos, pero se debe tener en cuenta el potencial ototóxico de dicho medicamento (toxicidad coclear)<sup>(20, 21, 23,26)</sup>

La medicación vestibulo-tóxica se puede utilizar para suprimir o reducir en gran medida la actividad vestibular en el oído afectado, por lo tanto, aliviar los síntomas de vértigo<sup>(20)</sup>. Los diferentes aminoglucósidos como estreptomina y gentamicina son predominantemente tóxicos para el vestíbulo (comparado con la toxicidad coclear) y por lo tanto son los más adecuados para ser utilizados en el tratamiento de la enfermedad de Ménière<sup>(20,21, 23,26)</sup>.

En general, los protocolos de tratamiento para la administración de aminoglucósidos se pueden dividir en los protocolos de dosis fijas y protocolos de titulación de dosis<sup>(20)</sup>. El protocolo de dosis fija implica la administración de una dosis establecida de aminoglucósidos durante un período predeterminado, el tratamiento se suspende cuando el paciente desarrolla síntomas de ototoxicidad<sup>(20)</sup>. El protocolo de titulación de dosis, por otra parte, tiene como objetivo administrar dosis incrementales del fármaco hasta que el paciente comienza a desarrollar ototoxicidad<sup>(20)</sup>. Por otro lado ambos protocolos son suspendidos una vez haya control de los síntomas vestibulares<sup>(20)</sup>. Actualmente la gentamicina intratimpánica tiene un claro papel en los pacientes con enfermedad de Ménière con vértigo intratable que ya tienen pérdida de audición neurosensorial importante del lado afectado<sup>(26,28)</sup>. Una revisión sistemática de la literatura de

Cochrane reporta que la inyección intratimpánica de gentamicina es un tratamiento eficaz para el vértigo en la enfermedad de Ménière, pero con el riesgo de hipoacusia neurosensorial o deterioro de una hipoacusia ya establecida<sup>(21,23,26,28)</sup>. **(Nivel de evidencia II, Recomendación C)**

### 16. Utilidad e indicación de cirugía para la descompresión del saco endolinfático en la enfermedad de Ménière. Comparación con otros tratamientos

#### Cirugía para la Enfermedad de Ménière, tipos e indicaciones:

Con el tratamiento médico de 60% a 87% de los pacientes con enfermedad de Ménière son capaces de mantener sus actividades diarias normales, los pacientes que aún tienen ataques **incapacitantes** después de tres a seis meses de tratamiento conservador y afectación unilateral, la intervención quirúrgica puede ser considerada.

Hay dos tipos de cirugía: la cirugía destructiva y/o ablativa que tiene como objetivo controlar los síntomas individuales mediante la supresión de la función vestibular, y la cirugía no destructiva que tiene por objeto alterar el curso natural de la enfermedad.

La cirugía ablativa implica interrupción quirúrgica de la información vestibular periférica unilateral, aun teniendo en cuenta, que existe la compensación central que se producirá con el tiempo y la posibilidad de acelerar este proceso con la terapia física vestibular, el potencial para el desarrollo de la enfermedad bilateral, que se estima en un 5% , disminuye el atractivo de las opciones totalmente ablativas. Estos procedimientos son irreversibles y es por esta razón que deben evitarse en pacientes con afectación bilateral y en pacientes con una audición adecuada, estos son:

1. **Sección selectiva del nervio vestibular**, que tiene como objetivo disminuir el vértigo al seccionar el nervio vestibular.
2. **Sección del nervio vestibulo-coclear**, que tiene el mismo efecto que el anterior, pero además conduce a la pérdida total de audición en el oído operado.
3. **Laberintectomía**, que tiene como objetivo disminuir el vértigo por la destrucción total del laberinto, conduce a la pérdida total de la audición en



el oído operado.

4. **Inserción de los aminoglucósidos u otros medicamentos en el oído medio para realizar una laberintectomía química**, que tiene como objetivo disminuir el vértigo, pero puede resultar en la pérdida de la audición.

El procedimiento quirúrgico específico elegido depende del estado de la audición: para los casos con audición residual o es socialmente adecuada (50 dB y 80% de discriminación del habla), se prefiere la sección del nervio vestibular, y para los casos sin audición residual, es de elección la laberintectomía, sin embargo, cabe señalar, que la laberintectomía química parcial con gentamicina puede lograr control vestibular en la mayoría de los casos, por esta razón estas cirugías son normalmente ahora indicadas sólo en paciente no respondedores a la laberintectomía química, adicionalmente, existe evidencia clínica de que en no respondedores, factores anatómicos como adherencias o polvo de huesos pueden estar obstruyendo físicamente la membrana de la ventana redonda, lo que impide la absorción del fármaco, y por lo tanto, la exploración del oído medio con la exposición de la membrana de la ventana redonda y la aplicación directa de compresas de gentamicina es eficaz en el control de vértigo en el 75% de los casos, evitando así la necesidad de una cirugía más invasiva<sup>(30)</sup>.

Los procedimientos no destructivos tienen como objetivo cambiar la historia natural de la enfermedad mediante la reducción de la frecuencia y severidad de los síntomas. Estos procedimientos son menos invasivos y no impiden el uso de modalidades de tratamiento conservador.

Los procedimientos NO destructivos comprenden:

1. **Descompresión y / o derivación del saco endolinfático**, cirugía del saco endolinfático busca favorecer el drenaje, o descomprimir el saco, lo que impide la hidropesía, facilitando el flujo de salida de endolinfa.

2. **Inserción de tubos de ventilación** que disminuyen los cambios de presión en el oído medio, en el supuesto de que los síntomas sean causados por perturbaciones de presión del oído medio.

3. **Taponamiento del canal semicircular lateral**,

consiste en realizar la ablación de movimiento en el canal endolinfático ocluyéndolo (Charriot 2010).

**Utilidad e indicación de cirugía para la descompresión del saco endolinfático en la Enfermedad de Ménière. Comparación con otros tratamientos**

La **cirugía del saco endolinfático** fue propuesto por primera vez por Portmann y más tarde se convirtió en una práctica rutinaria como Paparella et al. Varias series de casos informaron de un control del vértigo en el 75% de los casos, con la preservación de la audición en el 98% de los pacientes y mejoría de la misma hasta en el 40% de los pacientes, en comparación con la audición pre-tratamiento<sup>(32)</sup>.

Una revisión Cochrane en 2013 examinó las pruebas para la cirugía en el tratamiento de la enfermedad de Ménière. Se incluyeron 2 ECA, los cuales participan la cirugía del saco endolinfático en comparación con cualquiera de inserción del tubo de compensación de presión o cirugía simulada de mastoides.

- Bretlau et al<sup>(35)</sup>, compararon la derivación del saco endolinfático con una cirugía placebo (mastoidectomía simple), obteniendo una tasa de éxito estadísticamente significativa ( $P < 0,01$ ), del 70% en el control de vértigo en ambos grupos, pero no se encontró una diferencia significativa entre los dos grupos, adicionalmente, los resultados del estudio han sido criticados ampliamente: el tamaño del estudio, la influencia de la anestesia general en el equilibrio de fluidos en el oído interno, y el posible efecto beneficioso de la “farsa” mastoidectomía. Además, hubo críticas en relación con la metodología del estudio: la asignación del azar fue incierta, y 7 de cada 30 pacientes se perdieron durante el seguimiento.
- Thomsen et al<sup>(36)</sup>, compararon derivaciones del saco endolinfático de la colocación de tubos de ventilación, que también se considera una intervención quirúrgica. Además, el riesgo de sesgo en este estudio fue menor en comparación con el estudio Bretlau. Una vez más, no se encontró diferencia significativa entre el grupo de intervención y control en cuanto al control del vértigo. El estudio informó en 2 de los 30 pacientes, pérdida auditiva, un paciente con anacusia y otro con pérdida neurosensorial severa con poca capacidad de



discriminación. **Aunque sometido a la crítica, constituyen la mejor evidencia disponible en este momento** y permite más conclusiones basadas en la evidencia, en comparación con series de casos publicados<sup>(37)</sup>.

Estos resultados, concluyen, que no se observaron diferencias entre los grupos de tratamiento y el placebo, sin embargo, esto sigue siendo un área muy controvertida.

En términos de técnica quirúrgica, resultados similares se observan con la descompresión del saco contra la derivación<sup>(38)</sup>. En la medida, en que la eficacia de la cirugía de saco endolinfático no se pueda establecer para la enfermedad de Ménière y, pese al riesgo existente de pérdida auditiva neurosensorial severa, no se recomienda como tratamiento de rutina, hasta que un ensayo clínico, dirigiéndose a todas las críticas mencionadas anteriormente, sea llevado a cabo.

#### (Nivel de evidencia IV. Recomendación C)

#### 17. Utilidad e indicación de laberintectomía en la enfermedad de Ménière. Comparación con otros tratamientos

La laberintectomía del laberinto afectado siempre termina en la sordera total, por lo tanto, se reserva para pacientes cuando la audición no es funcional, antes la existencia de otras opciones de tratamiento menos destructivos, la laberintectomía es la última opción quirúrgica. Los estudios para evaluar su efectividad, son escasos dado de tratarse de un procedimiento ablativo que puede traer discapacidad significativa e hipoacusia y por lo tanto tener los grupos de control es difícil. La última revisión de literatura publicada, resume que los estudios han reportado más de un 95% las tasas de curación para el vértigo en Enfermedad de Ménière sometidos a Laberintectomía quirúrgica, sin embargo, sus resultados en la pérdida total de audición genera un fuente importantes de morbilidad y limitan su uso<sup>(39)</sup>.

Hay varios enfoques para el laberinto: La laberintectomía transcanal con la sección del nervio ampular posterior, la laberintectomía transmastoidea, y la neurectomía cocleovestibular transmeatal. Para los pacientes de edad avanzada (mayores de 60 años

de edad), la literatura médica disponible sugiere que laberintectomía transmastoidea se prefiere a una laberintectomía transcanal porque la incidencia de desequilibrio post-quirúrgica permanente, es menor. Los resultados de estudios son similares o mejores en comparación con la neurectomía vestibular, si igual, para evaluar el seguimiento y los resultados de calidad de vida en pacientes con enfermedad de Ménière después laberintectomía, se realizó un estudio, en donde se incluyeron 44 pacientes, encontrando que a pesar de la desventaja de la pérdida de audición, los pacientes informaron de forma consistente una mejora significativa en todos los dominios de calidad de vida y no reportan una pérdida significativa de la calidad de vida asociada a la pérdida de audición<sup>(40)</sup>.

#### Nivel de evidencia IV. Recomendación C

#### 18. Utilidad e indicación de neurectomía vestibular en la enfermedad Ménière

##### Comparación con otros tratamientos

La neurectomía del nervio vestibulococlear para el tratamiento de la enfermedad de Ménière, fue descrita en 1933 por Dandy<sup>(41)</sup>. Varios autores posteriormente modificaron su técnica, surgiendo una neurectomía selectiva del nervio vestibular<sup>(42,43)</sup>. Silverstein propuso las técnicas retrosigmoidea y retrolaberíntica, demostrando un control del vértigo o mejora sustancial en al menos el 92% de los pacientes, 20% de los pacientes experimentaron pérdida de audición limitada, mientras que sólo en el 4%, se informó de una pérdida auditiva significativa.

La literatura disponible, sugiere que la sección del nervio vestibular se ha demostrado que es generalmente muy eficaz en el control de vértigo, estando contraindicado en: paciente con enfermedad del sistema nervioso central; personas con malas o incapacitantes condiciones médicas, como personas con ataxia, y en la mayoría de los casos de Enfermedad de Ménière bilateral y/o en personas con enfermedad de Ménière en oído único, ya que el riesgo de pérdida auditiva neurosensorial de más de 10 dB estimado es del 10%.

Un estudio comparativo del efecto clínico de la descompresión del saco endolinfático (ELSD) y la neurectomía vestibular (NV) en enfermedad de Mé-



nière intratable<sup>(41)</sup>, que incluyó a 30 pacientes, 21 de los cuales fueron sometidos a ELSD y nueve fueron tratados por vía NV enfoque retrosigmoidea. Se realizó seguimiento de 3 a 6 años. En los 21 pacientes manejados con ELSD, se encontró un excelente control del vértigo en 11 pacientes (52,4%), un buen control en 4 pacientes (19,0%), control parcial en 4 (19,0%), y ausencia de control en 2 pacientes (9,52%), en comparación a, que todos los 9 pacientes manejados con NV, el control del vértigo fue excelente (100%), sin embargo hay que tener en cuenta que ELSD puede mejorar la audición y tinnitus, por tal razón se debe limitar el uso de VN, en casos donde el objetivo sea lograr un efecto en la mejora de vértigo, como por ejemplo pacientes con enfermedad de Ménière incapacitante.

El tratamiento médico adecuado, combinado con la perfusión del oído medio con corticosteroides o gentamicina, ha reducido el número de pacientes con enfermedad de Ménière que necesitan estos procedimientos destructivos. Los procedimientos como la cirugía del saco endolinfático o laberintectomía no se aconsejan basado en la falta de estudios de alto nivel que apoyen su uso. La última revisión de la literatura encontró una disminución de la tendencia de la cirugía para la Enfermedad de Ménière de 43,3% en la década previa al 26,7% en la actualidad, tal vez se explica por el aumento de la popularidad de las modalidades menos invasivas y utilitarios como los esteroides intratimpánicos y el uso del dispositivo Meniett<sup>(37)</sup>.

Otros medicamentos, como los antieméticos actúan como vértigo supresores para disminuir los síntomas, pero generalmente sólo enmascaran el vértigo; tales como dimenhidrinato y la meclizina son útiles para el tratamiento de episodios agudos leves de vértigo, sin embargo su evidencia para uso específicamente en la enfermedad de Ménière no cuenta con estudios actuales que avalen su uso<sup>(55,56)</sup>.

#### Nivel de evidencia IV. Recomendación C.

##### 19.Cuál es el papel de las terapias alternativas en el tratamiento de la enfermedad de Ménière

Además de los tratamientos farmacológicos mencionados anteriormente, otras medidas pueden tener un beneficio clínico significativo para el paciente con

enfermedad de Ménière<sup>(20)</sup>. La educación es una parte importante en el tratamiento de la enfermedad de Ménière, la cual es una enfermedad crónica y puede ser debilitante para los pacientes<sup>(20)</sup>. En un esfuerzo para reducir el efecto de esta enfermedad en la calidad de vida, es importante que los pacientes comprendan el curso clínico probable de su condición y paradigmas de tratamiento necesarios<sup>(20)</sup>. La información apropiada puede ayudar a aliviar la frustración y la depresión que muchos pacientes experimentan debido a los sentimientos de impotencia o la falta de comprensión de las opciones de tratamiento<sup>(20)</sup>. Yardley y Kirby evaluaron el papel de la rehabilitación y terapias psicológicas vestibulares, tales como técnicas de relajación y la terapia de comportamiento cognitivo; encontrando una mejoría significativa en los resultados de los pacientes después de esta terapia<sup>(20,46)</sup>.

Se pueden utilizar audífonos como parte del manejo de la hipoacusia neurosensorial asociada a la enfermedad de Ménière<sup>(20)</sup>.

La **terapia vestibular** es una modalidad de terapia física y terapia ocupacional que ayuda a los pacientes en la habituación de su pérdida vestibular. Sin embargo, debido a la naturaleza fluctuante de la enfermedad de Ménière, la terapia vestibular no es particularmente útil como un tratamiento primario. Se ha encontrado mayor utilidad, en pacientes que han sido sometidos a ablación vestibular, siendo muy recomendable en aquellos que han sido sometidos a terapia intratimpánica con aminoglucósidos, laberintectomía, o a sección del nervio vestibular<sup>(20)</sup>.

#### Nivel de evidencia IV. Recomendación B

##### 20. Como hacer seguimiento clínico y paraclínico para evaluar la respuesta al tratamiento de la enfermedad de Ménière

En vista de la recurrencia de los ataques de la enfermedad de Ménière es necesario realizar estudios audiológicos (audiometría), para evaluar la evolución de la hipoacusia, ya sea la fluctuación de la audición o deterioro de la misma<sup>(47)</sup>. Se recomienda la realización de audiometría antes de iniciar el tratamiento y 18 a 24 meses posterior a este. En los casos de manejo médico con inyecciones intratimpánicas (esteroi-



des o gentamicina) sería necesario la realización de estudios audiológicos de una manera más frecuente, de esta manera se identificaría una respuesta al tratamiento intratimpánico y además posibles efectos secundarios en el caso del uso intratimpánico de gentamicina<sup>(47)</sup>. En los paciente que van a ser sometidos a tratamiento quirúrgico se debe tener resultados de audiometría de seis meses previos a la cirugía e igualmente realizar estudios audiológicos 18 a 24 meses posterior al procedimiento, realizando comparación entre la audiometría con peor resultado antes del tratamiento quirúrgico con el resultado del audiograma más reciente<sup>(47)</sup>.

El Comité de Equilibrio y audición de la Academia Americana de Otorrinolaringología y Cirugía de cabeza y cuello (AAO-HNS) clasificó el control de vértigo así:

**Clase A:** eliminación completa del vértigo.

**Clase B:** reducción de los episodios a menos o igual del 40% de la frecuencia pretratamiento.

**Clase C:** reducción del número de 41 a 80% de frecuencia. Clase D: cambio en el número de 81 a 120% de la frecuencia pretratamiento.

**Clase E:** incremento mayor del 120%.

**Clase F:** iniciación de un tratamiento secundario debido a la persistencia recurrencia del vértigo.

Cambios en la audición significativos clínicamente se definieron como mayores o igual de 10 dB en el PTA o mayor o igual al 15% en SDS a los 18-24 meses después del tratamiento.

#### Nivel de evidencia IV. Recomendación C

### 21. Rehabilitación auditiva con implante coclear en pacientes con enfermedad de Ménière

El desarrollo de una pérdida auditiva severa a profunda bilateral secundaria a la enfermedad de Ménière bilateral es relativamente rara, pero si se produce, el implante coclear (IC), puede ser una opción de tratamiento. Hasta la fecha, la evidencia del uso de implante coclear en pacientes con enfermedad de Ménière es limitada, y estos son en su mayoría reporte de casos. Morgan<sup>(48)</sup> y sus colegas, presentaron un caso de vértigo incapacitante secundario a enfermedad de Ménière, que fue tratado con laberintectomía

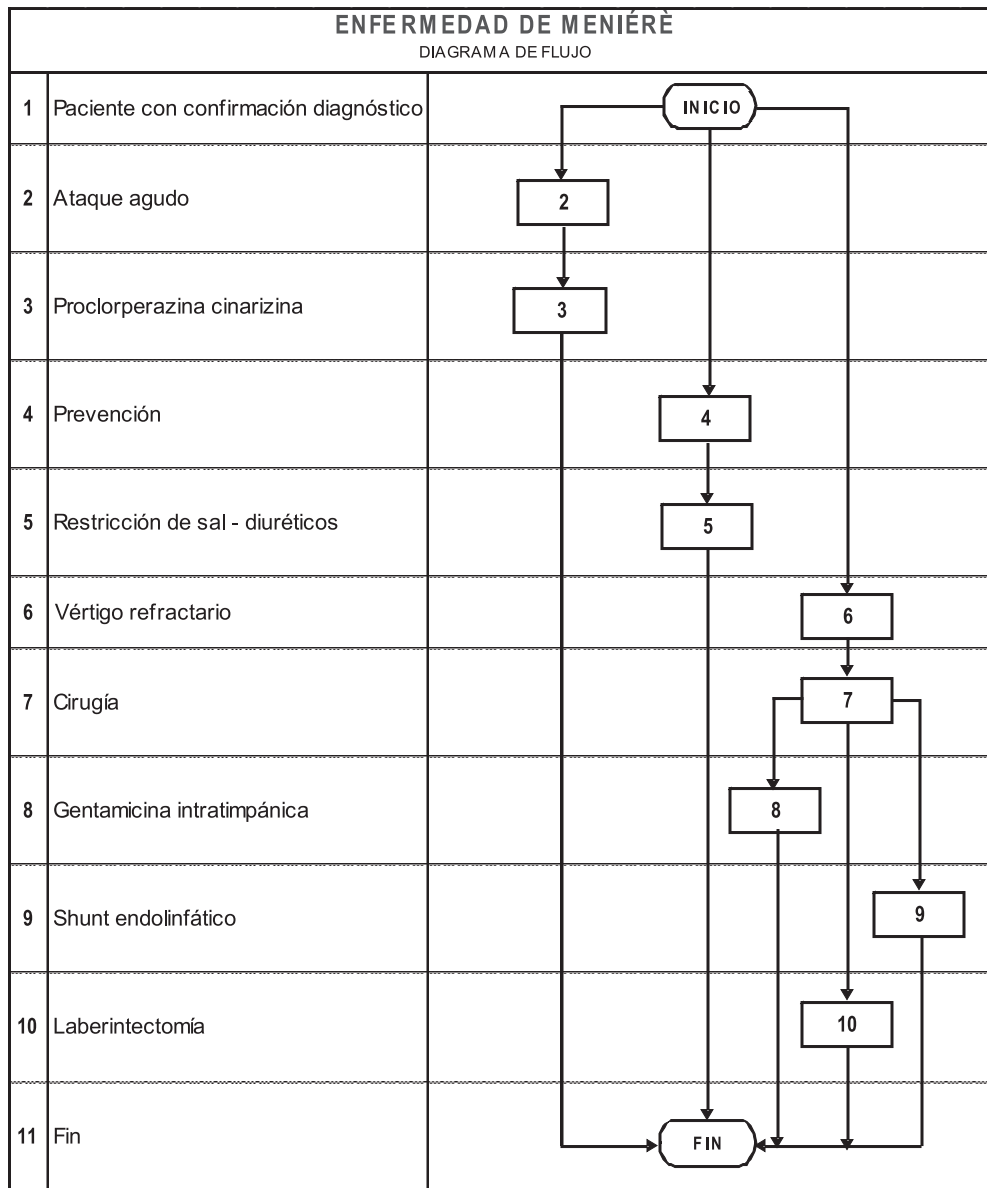
química e implante coclear. Lustig y colaboradores, examinaron las capacidades de reconocimiento de voz de un grupo de nueve paciente con implante coclear con enfermedad de Ménière; siete de los nueve pacientes tenían enfermedad de Ménière bilateral, y en todos los pacientes del estudio se les implantó unilateralmente el oído con audición más pobre, mostrando en todos una mejora significativa en sus puntuaciones de reconocimiento de voz en ambiente abierto seis meses después de la activación inicial del IC en comparación con sus puntuaciones preoperatorias, la única excepción fue un paciente, en el cual se describió fallo del dispositivo. Estos hallazgos se correlacionan con los descritos en el estudio de corte transversal de Vermeire y colegas, que dejando el tema abierto, posteriormente fuera descrito por Holden y colegas, un reporte de caso de implante coclear bilateral secuencial, indicando que la implantación coclear bilateral mejora la capacidad comunicativa en situaciones de escucha difíciles, la localización y calidad del sonido, considerando esta como una opción viable para los pacientes con enfermedad de Ménière bilateral con control vestibular, estos resultados sugieren que el Implante coclear debe ser considerado como una opción para los pacientes con pérdida auditiva de severa a profunda secundaria a la enfermedad de Ménière, incluso cuando una serie de tratamientos médicos e intervenciones quirúrgicas se han realizado para controlar el vértigo.

Más recientemente, el reporte de un caso desarrollado en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe, en Valencia, España por Herminio Pérez-Garrigues<sup>(52)</sup> y colaboradores, sobre el control de la triada de la Enfermedad de Ménière con la realización de Laberintectomía mas la rehabilitación auditiva con implante coclear en un único tiempo quirúrgico, describe las ventajas que esta técnica ofrece, al demostrar resultados satisfactorios en el control del vértigo, y del mismo modo, brindar la posibilidad de tratar tanto los síntomas cocleares, incluyendo efectos beneficiosos sobre el tinnitus. Por lo tanto, se podría considerar que la combinación de laberintectomía e implante coclear, sería una opción para el tratamiento global de los síntomas típicos de Enfermedad de Ménière.

#### Nivel de evidencia IV. Recomendación C



Algoritmo



**Bibliografía**

1. Sommereck p. Enfermedad de meniere: Concepto y criterios diagnósticos. *FASO*. 2015;22:65-68
2. Smale, E.; McDonald, S.; Maha, N.; Short, S. Management of Ménière's disease in general practice: adherence to the UK National Health Service 'Prodigy' guidelines. *JLaryngol Oto!*, 2008 Aug; 122 (8): 780-5.
3. Jose A. Lopez-Escameza,k, John Carey. Diagnostic criteria for Ménière's disease *Journal of Vestibular Research* 25 (2015) 1-7
4. Tyrrell J,Whinney D. Prevalence, Associated Factors, and Comorbid Conditions for Ménière's Disease. *EAR & HEARING*, 2014; 35: 162-169
5. [Http://www.dizzinessandbalance.com/disorders/menieres/men\\_epi.html](http://www.dizzinessandbalance.com/disorders/menieres/men_epi.html) . Actualizacion 2015 realizada por Timothy C. Hain, MD.
6. Alexander T, Harris P. Current Epidemiology of Meniere's Syndrome. *Otolaryngologic Clinics*. 2010;43(5):965-70.
7. Simo H, Yang S, et al. Meniere's disease: importance of socioeconomic and environmental factors. *American Journal Of Otolaryngology-Head And Neck Medicine And Surgery*. 2015;36:393-398
8. S.N. Merchant, J.C. Adams and J.B. Nadol, Pathophysiology of Ménière' syndrome are symptoms caused by endolymphatic hydrops? *Otol Neurotol* 26 (2005), 74-81.
9. PENDER D. Endolymphatic hydrops and Ménière's disease: a lesion meta-analysis. *The Journal of Laryngology & Otology* . 2014;128: 859-865.
10. Wu H, Gao Z. Vertigo with dysautonomia and serious allergy: An unusual case of juvenile Ménière's disease. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015;79: 2438-2441
11. Weinreich H, Agrawal Y. The link between allergy and Ménière's disease. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery*. 2014; 22: 227-230.
12. Derebery J, Berliner K. Allergy and Its Relation to Meniere's Disease. *Otolaryngologic Clinics*. 2010;43:1047-1058
13. Kim s, Kim j. Autoimmunity as a Candidate for the Etiopathogenesis of Meniere's Disease: Detection of Autoimmune Reactions and Diagnostic Biomarker Candidate. *PLOS ONE*. 2014;9:1-11.
14. Oh KH, Kim KW, Chang J, Jun HS, Kwon EH, Choi JY, Im GJ, Chae SW, Jung HH, Choi Can we use electrocochleography as a clinical tool in the diagnosis of Meniere's disease during the early symptomatic period? *J.Acta Otolaryngol*. 2014 May 28:1-5.
15. Witers S, Campschoroer T, Grolman W, Sjaak F. ocular vestibular evoked myogenic potenciales in response to air-conductes sound in Meniere disease. *Otology y neurology* 32 pag 1273-1280 2011.
16. Ordoñez L, Rojas E, Hernandez V, Jaramillo R, Prieto J, Guzman J, Lora J et.al, Diagnostic tests validation: cochleat hydrops analysis masking procedure in meniere disease: otology and neurology 30; pp 820-825, 2009.
17. Pyykkö L, Zou J, Poe D, Nakashima T, Naganawa S. Magnetic Resonance Imaging of the Inner Ear in Meniere's Disease. *Clinic otorrinolaringology*, 43 pp 1059-1080: 2010
18. Gu X , Fang Z, Liu Y, Huang Z, Zhang R, Chen X. Diagnostic advantage of intratranpanically gadolinium contrast-enhanced magnetic resonance imagin in patients with bilateral Ménière's disease; *American journal otorrinolaringology* 36 pp 67-73 2015.
19. Naganawa S, Yamasaki M, Kawai Y. MR of Meniere disease after combined intratranpanic and intravenous injection of gadolinium using HYDROPS2. *Magn reason med sci*; vol 13, No 2 pp 133-137 2014.
20. Simon L. Greenberg, MB BS (Hons), FRACS, Julian M. Nedzelski. Medical and Noninvasive Therapy for Meniere's Disease. *Otolaryngol Clin N Am*. 2010; 43: 1081-1090.
21. 19. I. Syed, C. Aldren. Meniere's disease: an evidence based approach to assessment and management. *Int J Clin Pract*. 2012, 66: 166-170.
22. Emily Luxford, Karen I. Berliner, Jacqueline Lee, and William M. Luxford. Dietary Modification as Adjunct Treatment in Ménière's Disease: Patient Willingness and Ability to Comply. *Otology & Neurotology*. 2013; 34:1438-1443.



23. J. Claes And P. H. Van De Heyning. A Review of Medical Treatment for Ménière's Disease. *Acta Otolaryngol.* 2000; Suppl 544: 34–39.
24. Antonio Pirodda, Gian Gaetano Ferri , Maria Chiara Raimondi, Claudio Borghi. Diuretics in Meniere disease: A therapy or a potential cause of harm?. *Medical Hypotheses.* 2011; 869–871.
25. Burgess A, Kundu S. Diuretics for Ménière's disease or syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006.
26. Mariateresa Tassinari, Daniele Mandrioli, Nadia Gaggioli, Paolo Roberti di Sarsina. Ménière's Disease Treatment: A Patient-Centered Systematic Review. *Audiol Neurotol.* 2015; 20:153–165.
27. Theodore R. McCrackan, Jennifer Best, Elizabeth C. Pearce, Marc L. Bennett, Mary Dietrich, George B. Wanna, David S. Haynes, and Robert F. Labadie. Intratympanic Dexamethasone as a Symptomatic Treatment for Ménière's Disease. *Otology & Neurotology .* 2014; 35:1638-1640.
28. Pullens B, van Benthem PP. Intratympanic gentamicin for Ménière's disease or syndrome. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2011.
29. Perez R, Chen JM, Nedzelski JM. The status of the contralateral ear in established unilateral Meniere's disease. *Laryngoscope.* 2004;114(8):1373–6.
30. Crane BT et al. Middle ear exploration in patients with Meniere's disease who have failed outpatient intratympanic gentamicin therapy. *Otol Neurotol.* 2009;30(5):619–24.
31. Portmann G. The saccus endolymphaticus and an operation for draining for the relief of vertigo. *Proc R Soc Med.* 1927;20(12):1862–7.
32. Paparella MM, Sajjadi H. Surgical treatment of incapacitating peripheral vertigo: endolymphatic sac enhancement. *Otolaryngol Clin North Am.* 1994;27:381–402.
33. Pullens B, Verschuur HP, van Benthem PP. Surgery for Me 'nie`re's disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;(2):CD005395. doi:10.1002/14651858.CD005395.pub3. Important review. The authors conclude that the two trials included in this review provide insufficient evidence of the beneficial effect of endolymphatic sac surgery in Me 'nie`re's disease.
34. Sood AJ et al. Endolymphatic sac surgery for Meniere's disease: a systematic review and meta-analysis. *Otol Neurotol.* 2014;35D6]:1033–45.
35. Bretlau P, Thomsen J, Tos M, Johnsen NJ. Placebo effect in surgery for Menie`re's disease: nine-year follow-up. *Am J Otol.* 1989;10(4):259–61.
36. Thomsen J, Bonding P, Becker B, Stage J, Tos M. The non- specific effect of endolymphatic sac surgery in treatment of Meniere's disease: a prospective, randomized controlled study comparing "classic" endolymphatic sac surgery with the insertion of a ventilating tube in the tympanic membrane. *Acta Oto- laryngol.* 1998;118(6):769–73.
37. Paparella MM, Fina M. Endolymphatic sac enhancement: reversal of pathogenesis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002;35:621–37
38. Brinson GM, Chen DA, Arriaga MA. Endolymphatic mastoid shunt versus endolymphatic sac decompression for Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;136(3):415–21.
39. Syed, M. I., Ilan, O., Leong, A. C., Pothier, D. D., & Rutka, J. A. (2015). Ménière's Syndrome or Disease: Time Trends in Management and Quality of Evidence Over the Last Two Decades. *Otology & Neurotology,* 36(8), 1309-1316.
40. Diaz, R. C., LaRouere, M. J., Bojrab, D. I., Zappia, J. J., Sargent, E. W., & Shaia, W. T. (2007). Quality-of-life assessment of Ménière's disease patients after surgical labyrinthectomy. *Otology & Neurotology,* 28(1), 74-86.
41. Dandy WE. Treatment of Meniere's disease by section of only the vestibular portion of the acoustic nerve. *Bull Johns Hopkins Hosp.* 1933;53:52–5.
42. Glasscock ME. Vestibular nerve section. *Arch Otolaryngol.* 1973;97:112–4.
43. Fisch U. Vestibular and cochlear neurectomy. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 1977;78:252–4.
44. Silverstein H, Jackson LE. Vestibular nerve section. *Otolaryngol Clin North Am.* 2002;35:655–73.
45. Liu, Y., Han, J., Zhou, X., Luan, D., Xie, F., & Gao, K. (2015). Comparative Study of Endolymphatic Sac Decompression and Vestibular Neurectomy in Intractable Meniere's Disease. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery,* 67(1), 51-55.





46. Long A, Xing M, Morgan K, Brettle A. Exploring the Evidence Base for Acupuncture in the Treatment of Ménière's Syndrome—A Systematic Review. *Evidence-Based Complementary and Alternative Medicine*. 2011;2011:1-13.
47. Edwin M. Monsell, MD, PhD, Chairman; Thomas A. Balkany, MD; George A. Gates, MD; Robert A. Goldenberg, MD; William L. Meyerhoff, MD, PhD; and John W. House, MD, Consultant; Committee on Hearing and Equilibrium guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 1995; 13: 181 – 185.
48. Morgan M, Flood L, Hawthorne M, Raje S. Chemical labyrinthectomy and cochlear implantation for Ménière's disease--an effective treatment or a last resort? *J Laryngol Otol*. 1999;113(7):666-669.
49. Lustig LR, Yeagle J, Niparko JK, Minor LB. Cochlear implantation in patients with bilateral Ménière's syndrome. *Otol Neurotol*. 2003;24:397-403.
50. Vermeire, K. A. T. R. I. E. N., Van Yper, L. I. N. D. S. E. Y., De Vel, E. D. D. Y., & Dhooge, I. (2014). Is cochlear implantation an effective treatment for Ménière's disease. *B-ENT*, 10(2), 93-8.
51. Holden LK, Neely JG, Gotter BD, Mispagel KM, Firszt JB. Sequential bilateral cochlear implantation in a patient with bilateral Ménière's disease. *J Am Acad Audiol*. 2012;23(4): 256-268.
52. Pérez-Garrigues, H., Tulsidas-Mahtani, B., Cavalle, L., & Morera, C. (2014). [A new approach to the treatment of the three symptoms of Meniere's disease: Labyrinthectomy and cochlear implant in the same surgical procedure]. *Acta otorrinolaringologica espanola*, 66(3), e13-4.
53. Don M, Kwong B. A Diagnostic Test for Ménière's Disease and Cochlear Hydrops: Impaired High-Pass Noise Masking of Auditory Brainstem Responses *Otology & Neurotology* 26:711–722 2005
54. Valck C , claes G. Lack of Diagnostic Value of High-Pass Noise Masking of Auditory Brainstem Responses in Menieres Disease. *Otology & Neurotology*, Vol. 00, No. 0, 2007.
55. Bisdorff A (2014) Migraine and dizziness. *Curr Opin Neurol* 27:105–110
56. Long A, Xing M, Morgan K, Brettle A. Exploring the Evidence Base for Acupuncture in the Treatment of Ménière's Syndrome—A Systematic Review. *Evidence-Based Complementary and Alternative Medicine*. 2011;2011:1-13
57. Coelho DH, Lalwani AK. Medical management of Ménière's disease. *Laryngoscope*. 2008 Jun. 118(6):1099-108.



