



Casos Clínicos

Síndrome de Lermoyez, presentación de caso clínico

Lermoyez's syndrome, a case report presentation

Elena María Sánchez Legaza

Médica clínica, Doctora en otorrinolaringología, Hospital Punta de Europa, Algeciras, España

Herminia Revelles Suárez, Médica clínica, Doctora en otorrinolaringología, Hospital Universitario Campus de la Salud, Granada, España

Alejandro Pozo Sánchez, Enfermero graduado, Hospital Punta de Europa, Algeciras, España

Abstract

Lermoyez' syndrome is an unusual clinical variant of Ménière's disease, because in both pathologies there is a peripheral vascular disorder, what It consists in the dilation of the labyrinthine membranes associated with an increase in the volume of the endolymph. Clinically, they have severe frequency fluctuations of hearing loss, tinnitus and vertigo attacks. Finally, it evolves to the deterioration of hearing in all frequencies. Lermoyez' syndrome, or labyrinthine angiospasm, has an unknown etiopathogeny, although several theories have been proposed, but none explains its nature, nor its clinical course, being one of them the allergy. Their diagnosis is clinical, they present the typical triad (peripheral vertigo crisis with neurosensory hearing loss and tinnitus and/or otic fullness), but they characterised by the improvement in hearing just after a sudden vertigo attack. With the development of the disease, dizziness attacks and hearing recovery become more and more rare, and disappear. Treatment aims to relieve symptoms during crises and improve disease progression. It is present the clinical case of Lermoyez syndrome, in a male patient with allergic pathology, who was diagnosed with Ménière's disease at the beginning. It is a rare syndrome described described in classical ENT (ear-nose-throat).

Keywords: Lermoyez's syndrome, endolymphatic hydrops, Ménière's disease, peripheral vertigo

Resumen

El síndrome de Lermoyez es una variante clínica inusual de la enfermedad de Ménière. En ambas afecciones existe un trastorno vascular periférico, que consiste en la dilatación de las membranas laberínticas, asociadas con aumento del volumen de la endolinfa. Clínicamente, el individuo presenta fluctuaciones en la audición (hipoacusia neurosensorial en las frecuencias graves), acúfenos y ataques de vértigo. En su evolución final se deteriora la audición en todas las frecuencias. El síndrome de Lermoyez, o angioespasmo laberíntico, tiene una etiopatogenia desconocida, aunque se han propuesto varias teorías, pero ninguna explica su naturaleza ni su curso clínico, y una de ellas es la alergia. Su diagnóstico es clínico, presentan la triada típica (crisis de vértigo periférico con hipoacusia neurosensorial y acúfenos o plenitud ótica), pero el síndrome de Lermoyez se caracteriza por la mejora de la audición tras un ataque brusco de vértigo. Con el avance de la enfermedad, los ataques de vértigo y la recuperación de la audición llegan a ser cada vez más raros, hasta desaparecer. El tratamiento tiene como finalidad aliviar los síntomas durante las crisis y mejorar la evolución de la enfermedad. Se presenta un caso clínico de síndrome de Lermoyez, en un paciente varón con afección alérgica, cuyo diagnóstico de inicio fue de enfermedad de Ménière. Es un síndrome infrecuente, descrito en la otorrinolaringología clásica.

Palabras clave: síndrome de Lermoyez, hidrops endolinfático, enfermedad de Ménière, vértigo periférico

Acceda a este artículo en siicsalud

www.siicsalud.com/dato/casiic.php/164487



Especialidades médicas relacionadas, producción bibliográfica y referencias profesionales de los autores.



www.dx.doi.org/10.21840/siic/164487

■ Introducción

En 1919, el francés Marcel Lermoyez describió un importante síndrome, el angioespasmo laberíntico, muy similar a la enfermedad de Ménière, llamado "el vértigo que restaura la audición"; posteriormente, Portman lo elabora

asumiendo la idea del espasmo de la arteria auditiva, seguido por una súbita liberación de esta, lo que causa la clínica de Ménière, pero con un orden de aparición inverso (acúfenos, hipoacusia progresiva y luego ataque súbito de vértigo seguido de recuperación de la audición); desde entonces se han descrito pocos casos.¹

Eagle describió por primera vez 11 casos relacionados con la enfermedad de Ménière. William, revisando 500 casos diagnosticados de enfermedad de Ménière, solo encontró un caso que se adaptaba al cuadro típico.² Comúnmente se acepta que el síndrome de Lermoyez es una variante de la enfermedad de Ménière,³ aunque para otros sería una entidad independiente, para la que se postulan varias teorías, pero ninguna explicaría la naturaleza ni el curso clínico de ambas afecciones.

La enfermedad de Ménière se caracteriza por episodios de vértigo espontáneo con hipoacusia neurosensorial uni-

lateral fluctuante, acúfenos y plenitud ótica. Las crisis de vértigo suelen ser más frecuentes en los primeros años de la enfermedad, pero la hipoacusia y la hipofunción vestibular presentan una gran variabilidad entre los pacientes. Algunos de ellos presentan otras enfermedades asociadas, tales como migraña o enfermedades autoinmunes.

A continuación, describimos el caso de un cuadro típico de síndrome de Lermoyez con un substrato previo de tipo alérgico.

■ Caso clínico

Paciente varón de 45 años, con hipoacusia progresiva y autofonía izquierda asociada con acúfenos continuos del oído izquierdo (OI), que presenta súbitamente un cuadro de vértigo rotatorio con cortejo vegetativo, con incremento de los acúfenos y mejoría de la audición tras la remisión del episodio. Como antecedentes personales presenta gastropatía, hipertensión, sinusopatía maxilar izquierda de tipo alérgico (a los ácaros y las gramíneas) y enfermedad de Ménière del OI de 2 años de evolución.

A la exploración otoscópica presenta tímpanos cicatriales y atróficos. Audiometría tonal liminal: hipoacusia neurosensorial de 35 dB para el oído derecho (OD) e hipoacusia mixta de 55 dB para el OI con reclutamiento. Exploración otoneurológica normal y una videonistagmografía (VNG) que muestra hiporreflexia vestibular izquierda; tomografía computarizada (TC) de peñascos normal.

Se trata con betahistina, asociada con otros vasodilatadores, sedantes y corticoides orales en períodos de crisis, y antihistamínicos y corticoides tópicos (salvo los meses estivales). Tras varias crisis se decide pautarle metilprednisolona intratimpánica (0.5 ml de succinato de metilprednisolona de 40 mg/ml una vez al día durante 3 días consecutivos), seguida de dexametasona oral 0.75 mg mg/día durante 15 días, para mejorar el cuadro, sin que se obtuviera mejoría.

Durante varios años, sufre varios cuadros de crisis con leve mejoría del vértigo y la sensación de plenitud, pero continúan los acúfenos, con episodios ocasionales de ototubaritis y repercusión ótica subsiguiente. Tras 5 años, el paciente ha empeorado la audición (Figura 1), sin mejoría de los acúfenos, pero ha disminuido el número de cuadros de vértigo.

■ Discusión

El síndrome de Ménière es un síndrome extremadamente raro, con una prevalencia relativa del 0.2%. Alavoine distinguió dos afecciones, según el grado de angioespasmo de la arteria auditiva: 1) enfermedad de Ménière o síndrome de laxitud vasculolaberíntica con acúfenos, vértigo brusco violento o hipoacusia inmediata; 2) síndrome de Lermoyez, o síndrome de angioespasmo laberíntico, con sordera progresiva, acúfenos y vértigo violento, con recuperación de la audición en intercrisis.

Entre ambas entidades se registraban grados intermedios con un factor común, un trastorno vascular periférico.⁴

El angioespasmo laberíntico, descrito originariamente por Lermoyez como vértigo seguido de mejora de audición, está causado por hipoxia inducida por la isquemia secundaria a un espasmo de la arteria auditiva interna, vestibular o coclear, y la posterior liberación súbita del vasoespasmo.⁵

Más tarde, Portmann lo recoge y resume en: acúfeno y vértigo, sordera-hiperexcitabilidad vestibular, e hipertonia simpática que ocasiona la vasoconstricción, correspondiéndose la vasodilatación con la hiperexcitabilidad laberíntica. William y Bailie confirmaron esta hipótesis. Por su parte, Myging sugirió que la causa era un incremento y reducción súbitos de la presión en el espacio endolinfático de la mácula y la cresta. Eagle creyó que la causa era una alergia. Atkinson comentó que una sensi-

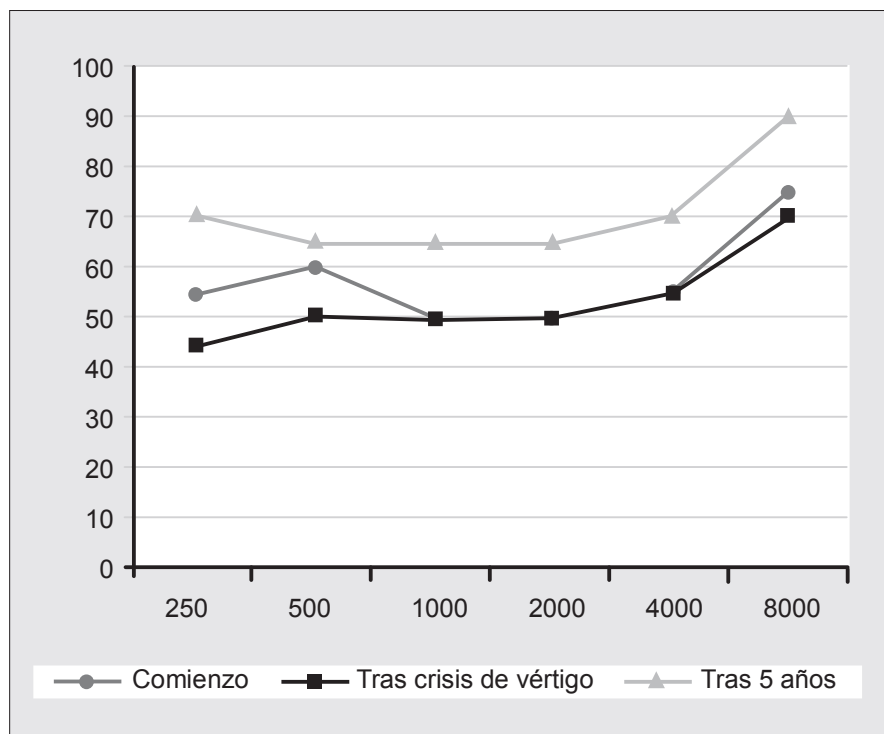


Figura 1. Las tres curvas representa la evolución audiométrica del oído izquierdo.

bilidad a la histamina causaba dilatación de los capilares e incremento de la permeabilidad de sus paredes, provocando edema.⁶

No existen datos histológicos, tanto por su rareza como por ser un cuadro no quirúrgico, aunque hallazgos electrofisiológicos obtenidos por Schmitt en algunos pacientes con síndrome de Lermoyez no difieren sustancialmente de los observados en la enfermedad de Ménière, lo que muestra que ambos procesos tienen el mismo mecanismo fisiopatológico subyacente.⁷ Además, clínicamente ambos presentan fluctuaciones de la hipoacusia en las frecuencias graves, acúfenos y ataques de vértigo. También, se observan secuencias de ambos procesos que pueden ocurrir en el mismo paciente.⁸

No se conoce el mecanismo subyacente de ambas afecciones, pero se han propuesto varias hipótesis, como la de Eckardt y Claussen, que asumen que en la enfermedad de Ménière la presión endolinfática cambia simultáneamente, en parte de la cóclea y del laberinto, mientras que en la teoría defendida por Lermoyez, la presión se eleva más en la zona vestibular que en la coclear, provocando el cierre de la válvula utrículo-endolinfática, normalizándose la presión en la zona de la cóclea y, por tanto, la mejora de la audición. Lawrence y Mc Cabe y más tarde Boenninghaus y colaboradores postulan la teoría mecánica, en la que en la enfermedad de Ménière se produce una ruptura del sistema endolinfático, sobre todo de la membrana de Reissner, causada por un hidrops endolinfático secundario a una sobreproducción de endolinfa que, dependiendo de la localización de la ruptura, causaría inestabilidad o ataques de vértigo rotatorio; la hipoacusia sería secundaria al daño grave de las células ciliadas, provocado por el retorno brusco de la membrana basilar y tectoria a su posición normal.

En el síndrome de Lermoyez, en cambio, existe un descenso leve de la producción de endolinfa, sobre todo en la zona coclear, que cerraría la válvula utrículo-endolinfática, lo que conduciría a un colapso del conducto coclear y distensión del utrículo.⁹ Shen considera que se produce por un bloqueo en el conducto de Hensen, causado por desalojo de otoconia sacular, precipitado por factores como trauma y envejecimiento.¹⁰

Histológicamente, la diferencia parece estar en el área de distensión y ruptura de la membrana de Reissner, pues en la enfermedad de Ménière puede ocurrir en la cóclea y el sáculo, mientras que en el síndrome de Lermoyez se

limita a la espira basal superior y el sáculo (existen anomalías en las membranas del oído interno limitadas al laberinto o cerca de este).¹¹ Schuknecht comenta que la parálisis del nervio cocleovestibular, causada por la intoxicación de potasio, seguida de la ruptura del sistema endolinfático distendido, es la popular explicación del ataque de Ménière, corroborado por los hallazgos histopatológicos descritos por él mismo. A pesar de las teorías propuestas, ninguna explica la naturaleza y el curso clínico de ambas entidades clínicas a la vez. No obstante, algunos estudios como el de Maier y colaboradores, muestran que el síndrome de Lermoyez no es una variante de la enfermedad de Ménière, sino una entidad independiente.¹²

La incidencia del síndrome Lermoyez es baja, casi del 18%, aunque mucho más alta de la que usualmente se asume. Los casos reportados son más frecuentes en varones de edad media y avanzada.¹³

La clínica inicial suele ser exclusivamente coclear, pues la mitad de los pacientes presentaban ataques de vértigo que duraban varias horas, junto con los ataques típicos de enfermedad de Ménière. Casi todos mostraban, junto a los ataques de Lermoyez, fluctuaciones de la audición sin vértigo, y vértigo sin fluctuación de la audición.

El tipo de vértigo más frecuente es el rotatorio con manifestaciones vegetativas y, a veces, sensación de inestabilidad. La audición se recupera tras varias horas de la crisis de vértigo, que permanece estable de días a meses; en 8 pacientes el cuadro fue bilateral. Con la evolución de la enfermedad, los ataques de vértigo y la recuperación de la audición llegan a ser cada vez más raros, hasta desaparecer.¹⁴

En nuestro caso, el paciente diagnosticado de enfermedad de Ménière comienza con síntomas cocleares (sensación de taponamiento-hipoacusia, acúfenos izquierdos) asociados con crisis de vértigo rotatorio que, tras un ataque súbito de vértigo, nota mejoría de la audición y taponamiento. Creemos que son dos manifestaciones clínicas de un mismo proceso, pues los síntomas son similares, y ocurren simultáneamente en el mismo oído, como comentaron otros autores (Schmidt, Schoonhoven, Lehnhardt). Además, apoyamos la teoría de Eagle, pues este paciente empeoraba con la crisis de alergia. El tratamiento consiste básicamente en fármacos vasodilatadores, por existir en su etiopatogenia un vasoespasma laberíntico y, en este caso, se debe asociar con antihistamínicos y corticoides tópicos.

Bibliografía

1. Portmann G. Vasomotor affections of the internal ear. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 38:69-76, 1929.
2. Willians HL. A review of Meniere's original papers in the light of our present knowledge of Meniere's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 58:761-770, 1952.
3. Manzari L, Burgess AM, Curthoys IS. Vestibular function in Lermoyez syndrome at attack. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 269(2):685-691, 2012.
4. Alavoine J. Sur un cas de maladie de Lermoyez, traitée par la Raubasine. *Ann Oto Laryngol (Paris)* 85:801-804, 1968.
5. Pillsbury HC, Postma D. Lermoyez' Syndrome and the otolithic crisis of Tumarkin. *Otolaryngol Clin North Am* 16(1):197-203, 1983.
6. Bailie RW. Lermoyez Syndrome: an investigation into its aetiology and into the aetiology of the associated tinnitus. *J Laryngol Otol* 70:97-116, 1956.
7. Schmidt PH, Odenthal DW, Eggermont JJ, Spoor A. Electrocochleographic study of a case of Lermoyez's Syndrome. *Acta Otolaryngol* 79:287-291, 1975.
8. Lehnhardt E. Zur Aetiologie und Therapie des Lermoyez-Syndroms. *Laryngol Rhinol Otol* 37:599-604, 1958.
9. Xenellis JE, Linthicum FH, Gale FR. Lermoyez's Syndrome: Histopathologic report of a case. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 99:307-309, 1990.
10. Shen KC, Young YH. Lermoyez syndrome revisited: 100 year-mystery. *Acta Otolaryngol* 138(11):981-986, 2018.
11. Schoonhoven R, Schmidt PH, Eggermont JJ. A longitudinal electrocochleographic study of a case of long-standing bilateral Lermoyez's syndrome. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 247:333-339, 1990.
12. Maier W, Marangos N, Aschendorff A. Lermoyez syndrome-electrocochleographic studies. *Laryngorhinootologie* 75(6):372-376, 1996.
13. Zhang Q, Xu M, Zhang X, Ren T, Anniko M, Duan M. A case of Meniere's in the left ear and Lermoyez syndrome in the right ear. 32 month longitudinal observation and literature review. *Acta Oto Laringologica* 130(9):1084-1088, 2010.
14. Schmidt PH, Schoonhoven R. Lermoyez's Syndrome: a follow-up study en 12 patients. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 107:467-473, 1989.