**Capítulo 9**

**Vestibulopatía Bilateral/ Hipofunción Vestibular Bilateral**

La vestibulopatía bilateral o hipofunción vestibular bilateral, es la pérdida de parte o toda la función de ambos vestíbulos, provocando una alteración del equilibrio y en la capacidad de fijar la vista cuando estamos en movimiento.1 En este capítulo veremos sus causas, síntomas y tratamiento.

**Generalidades**

Los vestíbulos tienen una función importante en el mantenimiento del equilibrio a través de la generación de los reflejos vestíbulo-espinales y vestíbulo- oculares (capítulo 1). Los reflejos vestíbulo-espinales realizan pequeñas correcciones en nuestro equilibrio cuando estamos de pie y durante la marcha, permitiendo que nos mantengamos estables sobre todo al efectuar movimientos ligeros. Los reflejos vestíbulo-oculares generan movimientos de nuestros ojos en sentido opuesto a los de nuestra cabeza, asegurando que se mantengan “centrados” cuando nos desplazamos.

Las correcciones musculares producidas por ambos reflejos deben realizarse muy rápidamente y en forma automática (en centésimas de segundos) para ser efectivas.2 Las personas con hipofunción vestibular bilateral, tienen una pérdida o disminución en la capacidad de realizar estos reflejos Si bien pueden realizar ajustes en su equilibrio utilizando su visión y propiocepción estos son sistemas más lentos y menos eficientes, limitando la capacidad de movilizarse, sobre todo en la oscuridad y en superficies inestables.1, 3



**Figura.** Las personas con vestibulopatía bilateral tienen mayores dificultades al caminar sobre obstáculos y superficies inestables. Crédito: Mercedes Ordén

**Incidencia**

La hipofunción vestibular profunda es considerada poco frecuente. En EEUU se ha calculado que afecta a 28 de cada 100.000 habitantes.4 Puede ocurrir a cualquier edad pero es más común en adultos mayores. En un estudio, la edad promedio al momento del diagnóstico fue de 60 años, con un rango entre los 19 y 85 años y una incidencia similar entre ambos sexos.5

**Síntomas**

Debido a que la pérdida de la función vestibular se produce en ambos laberintos, las personas con vestibulopatía bilateral generalmente no presentan vértigo sino mareos, desequilibrio y visión nublada al mover la cabeza (oscilopsia). También pueden tener mareos inducidos por estímulos visuales y alteraciones cognitivas asociadas.

**Inestabilidad**

El síntoma más común en las personas con vestibulopatía bilateral es una disminución del equilibrio al caminar que empeora en la oscuridad y en superficies irregulares. Normalmente no tienen dificultad en estar sentados ya que pueden utilizar su visión y propiocepción (ej. la sensación de apoyo de peso sobre los glúteos, muslos y pies) para mantenerse erguidos. Sin embargo caminar es una función compleja que requiere de la activación y coordinación de decenas de músculos que deben sostener y colocar nuestras articulaciones en posiciones específicas. Las personas con daño vestibular bilateral tienen dificultad en mantenerse sin sostenerse en la oscuridad, al efectuar movimientos de mayor velocidad o al caminar en superficies blandas o desparejas como la arena, rampas o calles empedradas.3

**Oscilopsia**

Entre el 30 al 40% de las personas con vestibulopatía bilateral refieren oscilopsia, una sensación falsa que el campo visual está en movimiento.1 Cuando caminamos se producen pequeñas oscilaciones de nuestra cabeza. Para mantener la visión estable el sistema vestibular produce movimientos automáticos de nuestros ojos en sentido opuesto. Estos movimientos reflejos no se generan en las personas sin función vestibular produciendo la sensación que el mundo rebota o se desplaza hacia arriba o abajo con cada paso. La oscilopsia es más aparente cuando se realizan movimientos rápidos o impredecibles. Al trasladarse en vehículos, también pueden sentir que su visión oscila sobre todo al transitar por pozos, lomas de burro y empedrados.3

**Vértigo Visual**

Debido a que las personas con vestibulopatía bilateral dependen mucho de su visión para estabilizarse, los lugares con muchos estímulos visuales como centros de compras, pantallas o vehículos en movimiento pueden exacerbar los síntomas.6

**Trastornos Cognitivos**

Las personas con vestibulopatía bilateral pueden presentar dificultades en la memoria y navegación espacial, la habilidad que tenemos de orientarnos y recordar trayectos. Estos cambios son debidos a la pérdida de proyecciones desde los núcleos vestibulares a la formación del hipocampo, un área del cerebro relacionada con la memoria.6, 7

**Hipofunción Vestibular y Envejecimiento**

A medida que envejecemos perdemos equilibrio. A los 80 años tenemos una pérdida de entre el 30 y el 50% de las fibras del nervio vestibular y de las células ciliadas del laberinto, generando una hipofunción vestibular parcial o leve. Esta disminución de la función vestibular puede ser bien tolerada en individuos sanos, pero cuando se combina con alteraciones visuales, sensitivas, articulares, musculares u otras enfermedades vestibulares aumentan las probabilidades de padecer caídas.3

**Causas de Vestibulopatía Bilateral Severa**

La vestibulopatía bilateral severa puede deberse a distintas motivos. En entre 30 al 50% de los casos no se encuentra una causa específica (idiopáticas). En aquellas personas con causa conocida entre el 20 y el 30% es debido a un tratamiento con drogas ototóxicas.3,5,8 Otras causas reconocidas son: la enfermedad de Meniere bilateral, schwanoma vestibular bilateral, neuronitis vestibular bilateral, enfermedades autoinmunes, neurosífilis, meningitis, causas genéticas, el síndrome de Cogan, hemosiderosis superficial cerebral, traumatismos encefálicos*,* irradiación de tumores cerebrales, vasculitis cerebral, lupus eritematoso sistémico y el Canvas, un sindrome caracterizado por ataxia cerebelosa, neuropatía periférica y vestibulopatía bilateral.1.3.5

En un seguimiento a 255 pacientes, solo se pudo determinar una causa en 125. Las más comunes fueron:

Antibióticos: 13%

Enfermedad de Meniere bilateral: 7%

Meningitis/encefalitis/ cerebelitis: 5%

Causas múltiples: 5%

Ataxia cerebelosa: 4%

Enfermedad autoinmune sistémica: 4%

Déficit de vitamina B12 y ácido fólico: 2%8

**Ototoxicidad**

Diversas drogas pueden tener efectos tóxicos sobre el oído, produciendo tanto síntomas auditivos como vestibulares, generalmente en forma reversible. Los síntomas se producen al utilizar altas dosificaciones y ceden poco tiempo después de su suspensión. Entre estas podemos nombrar anti-inflamatorios como la aspirina y el ibuprofeno.

Algunos medicamentos pueden lesionar las células ciliadas vestibulares en forma permanente generando daño irreversible en la audición y el equilibrio. Las medicaciones más frecuentemente relacionadas con daño permanente sobre el oído interno son los antibióticos aminoglucósidos, algunas drogas utilizadas en el tratamiento del cáncer (cito- estáticas), drogas utilizadas en el tratamiento de la malaria (quinina) y algunos diuréticos (furosemida).9

**Antibióticos aminoglucósidos**

Loa antibióticos aminoglucósidos son potentes anti-microbiales utilizados para tratar infecciones severas pero que pueden tener efectos tóxicos serios sobre el riñón y el oído interno. Algunos pueden dañar el aparato auditivo (por ej. la meomicina, kamamicina, amikacina) mientras otros el aparato vestibular (gentamicina, tobramicina). Los efectos ototóxicos pueden ocurrir luego de días o semanas de su administración sistémica y frecuentemente se generan en ambos oídos. La vestíbulo-toxicidad ocurre en alrededor del 15% de los pacientes tratados con aminoglucósidos.

La gentamicina es el antibiótico vestíbulo-toxico más comúnmente asociado al daño vestibular bilateral. La gentamicina puede concentrarse en el oído interno como también producir daños en el riñón, órgano encargado de su excreción, elevando su concentración en las células ciliadas vestibulares. Existe también una susceptibilidad genética que aumenta la probabilidad de sufrir daño en el oído interno.

Debido a que raramente produce daños sobre las células auditivas, la ototoxicidad por gentamicina se produce en forma silenciosa demorando el diagnóstico. Las personas afectadas notan la inestabilidad cuando empiezan a movilizarse luego de recuperarse de la infección aguda que requirió el tratamiento.10

**Agentes utilizados en quimioterapia (drogas cito-estáticas)**

Algunas drogas utilizadas en quimioterapia contienen platino y pueden dañar tanto el aparato auditivo como el vestibular (cisplatino y carboplatino). El cistoplatino es la droga cito-estática más frecuentemente relacionada con el daño vestibular.3,9

**Diagnóstico**

El diagnóstica se basa en los antecedentes del paciente como pueden ser su edad, exposiciones previas a drogas ototóxicas, patologías vestibulares pre-existentes y el examen clínico y de laboratorio.

En el examen clínico los pacientes con hipofunción vestibular bilateral presentan desequilibrio más marcado al efectuar movimientos bruscos, giros y en pruebas de equilibrio con los ojos cerrados. Las personas con pérdida bilateral más severa presentan pruebas de agudeza visual dinámica e impulso cefálico positivas, reflejando la pérdida bilateral del reflejo vestíbulo-ocular (ver capítulo 16).

En las pruebas de laboratorio suele presentarse una disminución en la respuesta calórica bilateral (VNG con prueba calórica) y un test de video impulso positivo bilateral (Vhit) (ver capítulo 17). 1,3

La sociedad Barany ha propuesto los siguientes criterios para el diagnóstico definitivo y probable de la vestibulopatía bilateral:

**Criterio para el Diagnóstico de Vestibulopatía Bilateral**

1. Síndrome vestibular crónico con los siguientes síntomas
2. Inestabilidad al caminar o estar parado con por lo menos uno de 2 o 3
3. Visión nublada inducida por el movimiento u oscilopsia al caminar o realizar movimientos rápidos de cabeza o cuerpo y/o
4. Empeoramiento del desequilibrio en oscuridad y/o superficies irregulares.
5. Ningún síntoma al estar sentado o acostado en forma estática.
6. Reflejo vestíbulo-ocular disminuido documentado por:

-Test de impulso cefálico por video (vHIT)

-Respuesta calórica reducida o ausente

-Respuesta reducida en sillón rotatorio

D. Sin otra mejor explicación para los síntomas

**Criterio para el Diagnóstico de la Vestibulopatía Bilateral Probable**

1. Síndrome vestibular crónico con los siguientes síntomas
2. Inestabilidad al caminar o estar parado con por lo menos uno de 2 o 3
3. Visión nublada inducida por el movimiento u oscilopsia al caminar o realizar movimientos rápidos de cabeza o cuerpo y/o
4. Empeoramiento del desequilibrio en oscuridad y/o superficies irregulares.
5. Ningún síntoma al estar sentado o acostado en forma estática.
6. Prueba de impulso cefálico positiva bilateral.
7. Sin otra mejor explicación para los síntomas.1

**Tratamiento**

Por el momento no existe ningún tratamiento capaz de regenerar las células ciliadas o el nervio vestibular dañado.3

Distintos estudios han demostrado una mejoría en el equilibrio y en la estabilización de la mirada luego de un plan de rehabilitación vestibular. El tratamiento se basa en ejercicios para potenciar cualquier función vestibular remanente y fomentar la utilización de la visión y propiocepción para sustituir la información laberíntica faltante.11,14

La utilización de drogas con efecto sedativo sobre el aparato vestibular (por ej. antihistamínicos, antidepresivos, ansiolíticos), tiende a agravar el problema ya que inhiben aún más la función vestibular y aumentan los riesgos de tener una caída.3

Actualmente se está desarrollando implantes vestibulares en EEUU y en Europa. Estas prótesis, similares a los implantes cocleares ya en utilización hace más de 40 años, utilizan sensores de movimiento electrónicos para reemplazar el vestíbulo dañado y recuperar los reflejos vestíbulo-espinales y vestíbulo-cocleares. Los implantes vestibulares aún están en etapa experimental y todavía no se encuentran autorizados para uso comercial.15

**Pronóstico**

La mayoría de las personas con vestibulopatía bilateral presentaran síntomas persistentes a largo plazo. En un estudio cerca del 60% refirió tener dificultades en llevar a cabo actividades de su vida diaria.16 Las personas con pérdida leve o moderada de la función vestibular y con buena función visual y propioceptiva podrán llevar a cabo vidas normales con síntomas mínimos como una leve inestabilidad al desplazarse en forma ligera, en oscuridad o en superficies irregulares. Las personas con pérdidas severas, sobre todo cuando se asocian a alteraciones visuales o propioceptivas tienen peor pronóstico y un elevado riesgo de caerse y muchas veces necesitaran un bastón o andador para movilizarse. Es común que puedan retomar sus actividades laborales si son sedentarias, pero tendrán dificultad y deben evitar actividades que requieran trabajo en altura o de equilibrio. La mayoría de los pacientes logran volver a manejar, pero muchos deben evitar hacerlo de noche.1 2,4,16

**Puntos clave del capítulo**

La vestibulopatía bilateral completa es una causa poco común de inestabilidad.

Los síntomas más frecuentes son la inestabilidad por la pérdida de los reflejos vestíbulo-espinales y la oscilopsia por la pérdida de los reflejos vestíbulo-oculares.

La inestabilidad es más evidente al caminar en superficies irregulares y en la oscuridad.

La oscilopsia es más marcada al efectuar movimientos rápidos de cabeza, pero puede también manifestarse al caminar o viajar en vehículos.

En diagnóstico se basa en los antecedentes y en un examen que demuestre inestabilidad más marcada con los ojos cerrados y una disminución del reflejo vestíbulo ocular hacia ambos lados.

Los estudios de laboratorio (Vhit, Vng con prueba calórica) confirman el diagnóstico.

Los sedativos vestibulares empeoran los síntomas debido a que inhiben la función vestibular remanente.

El tratamiento se basa en ejercicios de rehabilitación vestibular para fomentar la utilización de la visión y la propiocepción para sustituir la información laberíntica dañada.

**REFERENCIAS**

1. M. E. Huth, A. J. [Strupp M](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Strupp%20M%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)1, [Kim JS](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kim%20JS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)2, [Murofushi T](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Murofushi%20T%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)3, [Straumann D](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Straumann%20D%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)4, [Jen JC](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Jen%20JC%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)5, [Rosengren SM](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Rosengren%20SM%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)6, [Della Santina CC](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Della%20Santina%20CC%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)7, [Kingma H](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kingma%20H%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=29081426)Ricci, and A. G. Cheng,: Bilateral Vestibulopathy: Diagnostic criteria Consensus document of the Classification Committee of the Bárány Society. [J Vestib Res.](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29081426) 2017;27(4):177-189. doi: 10.3233/VES-170619.
2. [Robert W. Baloh](https://www.amazon.com/s/ref=dp_byline_sr_book_1?ie=UTF8&text=Robert+W.+Baloh++MD++FAAN&search-alias=books&field-author=Robert+W.+Baloh++MD++FAAN&sort=relevancerank), [Vicente Honrubia](https://www.amazon.com/s/ref=dp_byline_sr_book_2?ie=UTF8&text=Vicente+Honrubia++MD++DMSc&search-alias=books&field-author=Vicente+Honrubia++MD++DMSc&sort=relevancerank) , [Kevin A. Gerber MD](https://www.amazon.com/s/ref=dp_byline_sr_book_3?ie=UTF8&text=Kevin+A.+Kerber++MD&search-alias=books&field-author=Kevin+A.+Kerber++MD&sort=relevancerank). Baloh and Honrubia's Clinical Neurophysiology of the Vestibular System, Fourth Edition (Contemporary Neurology Series) 4th Edition  2011 Oxford University Press
3. Hain TC, Cherchi M, Yacovino DA. Bilateral Vestibular Weakness. *Front Neurol*. 2018;9:344. Published 2018 May 31. doi:10.3389/fneur.2018.00344

4) Ward BK, Agrawal Y, Hoffman HJ, Carey JP, Della Santina CC. Prevalence and impact of bilateral vestibular hypofunction: results from the 2008 US National Health Interview Survey. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;139(8):803-10.

5) Lucieer F, Vonk P, Guinand N, Stokroos R, Kingma H, van de Berg R. Bilateral Vestibular Hypofunction: Insights in Etiologies, Clinical Subtypes, and Diagnostics. *Front Neurol*. 2016;7:26. Published 2016 Mar 4. doi:10.3389/fneur.2016.00026

6) van de Berg R, van Tilburg M, Kingma H: Bilateral Vestibular Hypofunction: Challenges in Establishing the Diagnosis in Adults. ORL 2015;77:197-218. doi: 10.1159/000433549

7) Smith, Paul & Zheng, Yiwen & Horii, Arata & L Darlington, Cynthia. (2005). Does vestibular damage cause cognitive dysfunction in humans?. Journal of vestibular research : equilibrium & orientation. 15. 1-9.

8) Zingler, V. C., Cnyrim, C., Jahn, K., Weintz, E., Fernbacher, J., Frenzel, C., Brandt T, Strupp, M. (2007). Causative factors and epidemiology of bilateral vestibulopathy in 255 patients. Annals of Neurology, 61(6), 524–532. doi:10.1002/ana.21105

9) Bisht M, Bist SS. Ototoxicity: the hidden menace. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;63(3):255-9.

1. Mechanisms of Aminoglycoside Ototoxicity and Targets of Hair Cell Bilateral vestibulopathy Protection,” International Journal of Otolaryngology, vol. 2011, Article ID 937861, 19 pages, 2011. <https://doi.org/10.1155/2011/937861>.
2. [Karapolat H](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Karapolat%20H%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774)1, [Celebisoy N](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Celebisoy%20N%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774), [Kirazli Y](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kirazli%20Y%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774), [Ozgen G](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Ozgen%20G%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774), [Gode S](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Gode%20S%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774), [Gokcay F](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Gokcay%20F%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774), [Bilgen C](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Bilgen%20C%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774), [Kirazli T](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Kirazli%20T%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24755774).Is vestibular rehabilitation as effective in bilateral vestibular dysfunction as in unilateral vestibular dysfunction? [Eur J Phys Rehabil Med.](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24755774) 2014 Dec;50(6):657-63. Epub 2014 Apr 23.
3. Porciuncula F, Johnson CC, Glickman LB. The effect of vestibular rehabilitation on adults with bilateral vestibular hypofunction: a systematic review. J Vestib Res. 2012;22:283–98.
4. Krebs DE, Gill-Body KM, Riley PO, Parker SW. Double-blind, placebo-controlled trial of rehabilitation for bilateral vestibular hypofunction: preliminary report. Otolaryngol Head Neck Surg. 1993;109:735–41.
5. Herdman SJ, Hall CD, Schubert MC, Das VE, Tusa RJ. Recovery of dynamic visual acuity in bilateral vestibular hypofunction. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2007;133:383–9.
6. Guyot, Jean-Philippe; Perez Fornos, Angelica Milestones in the development of a vestibular implant, Current Opinion in Neurology: [February 2019 - Volume 32 - Issue 1 - p 145–153](https://journals.lww.com/co-neurology/pages/currenttoc.aspx)doi: 10.1097/WCO.0000000000000639
7. Zingler, V. C., Weintz, E., Jahn, K., Mike, A., Huppert, D., Rettinger, N.Brandt T, Strupp, M. (2008). Follow-up of vestibular function in bilateral vestibulopathy. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, 79(3), 284–288.doi:10.1136/jnnp.2007.122952