

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: www.sgorl.org/revista

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso clínico

Doença de Ménière associada a Otosclerose: Um Desafio Diagnóstico

Ménière's disease associated with Otosclerosis: A Diagnostic Challenge

Francisco Rosa, Carlos Ochôa, José Seabra da Rocha, Carlos de Freitas

Department of Otolaryngology, Hospital das Forças Armadas – Pólo
Porto, Portugal

Recibido: 8/9/2016 Aceptado: 15/11/2016

Resumo

A etiologia da otosclerose e da doença de Ménière não é perfeitamente conhecida. A associação entre estas duas entidades foi estabelecida por Cawthorne em 1955, contudo a relação causa-efeito contínua envolta em controvérsia.

Palavras-Chave: Doença de Ménière; Otosclerose; Cirurgia Estapédica

Abstract

The etiology of otosclerosis and Meniere 's disease is not fully known . The association between these two entities was established by Cawthorne in 1955, however the causal relationship remains controversial.

Keywords: Ménière's disease; Otosclerosis; Stapes Surgery

Correspondencia: Francisco Rosa
Hospital das Forças Armadas – Pólo Porto
Email: franciscorosa97@gmail.com

Introdução

A otosclerose é uma doença hereditária que resulta da alteração do metabolismo ósseo da cápsula ótica. Na maioria dos casos dá origem a uma fixação da platina e consequente hipoacusia de transmissão. O tratamento é preferencialmente cirúrgico e consiste na estapedotomia/estapedectomia cujos bons resultados estão bem documentados¹.

A doença de Ménière é caracterizada por uma tríade sintomática de episódios recorrentes de vertigem, acufeno e hipoacusia neurossensorial flutuante². A etiologia da otosclerose e da doença de Ménière não é perfeitamente conhecida. A associação entre estas duas entidades foi estabelecida por Cawthorne em 1955, contudo a relação causa-efeito contínua envolta em controvérsia³.

O objetivo deste artigo é apresentar um caso clínico em que se demonstra a associação rara de duas entidades clínicas - otosclerose e doença de Ménière.

Caso Clínico

Doente de 32 anos, sexo feminino, raça caucasiana, sem antecedentes pessoais e familiares relevantes, recorre à consulta por hipoacusia bilateral com 2 anos de evolução. Ao exame objetivo, apresentava otoscopia dentro dos parâmetros da normalidade. Na impedânciometria, os reflexos estapédicos *ipsi* e contralaterais estavam ausentes e o timpanograma era tipo As bilateralmente. O audiograma tonal e vocal era compatível com uma hipoacusia de transmissão bilateral (figura 1).

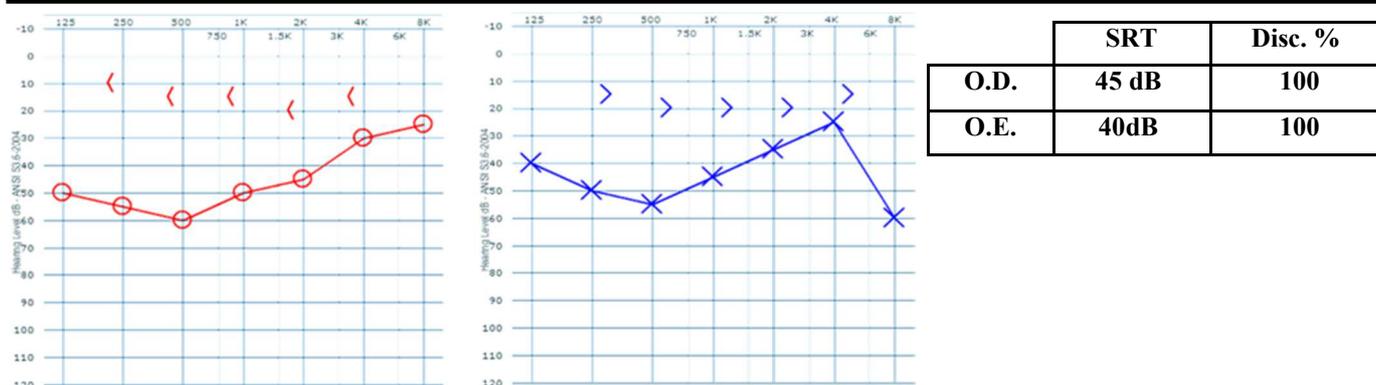


Figura 1: Audiograma tonal e vocal compatível com otosclerose.

Foi assumido o diagnóstico de provável otosclerose bilateral. A doente foi submetida a estapedotomia direita em Fevereiro de 2008 e esquerda em Setembro de 2008, com encerramento do GAP aéro-ósseo nos dois casos.

Em Novembro de 2011, a doente recorreu à consulta por agravamento da hipoacusia direita com 1 mês de evolução. O audiograma tonal e vocal demonstrava uma hipoacusia mista direita. O timpanograma era tipo A bilateralmente. Foi proposta a hipótese diagnóstica de possível complicação pós-estapedotomia

direita associada a hipoacusia mista.

Em Fevereiro de 2012, a doente recorre novamente à consulta por hipoacusia esquerda com 1 mês de evolução associada a crises de vertigem rotatória (3 episódios) com duração de 30—50 minutos, sensação de plenitude aurial e acufeno esquerdo. No audiograma tonal e vocal (figura 2) apresentava uma hipoacusia mista bilateral. O timpanograma era tipo A bilateralmente. Nas duas situações a doente foi medicada com deflazacorte 90 mg/dia durante 7 dias com titulação progressiva e trimetazidina 35 mg 12/12 horas, sem melhoria clínica.

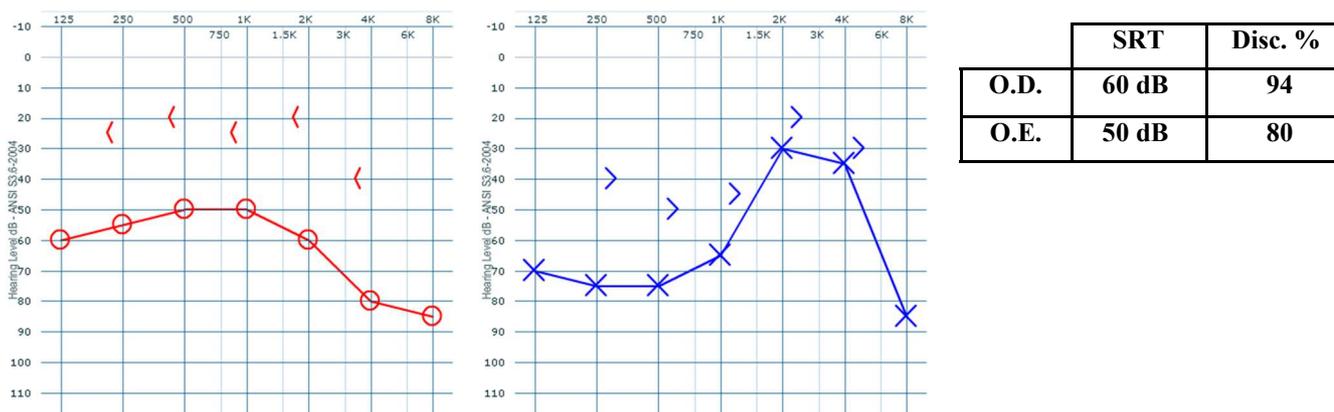


Figura 2: Audiograma tonal e vocal, 42 meses após estapedotomia esquerda e 48 meses após estapedotomia direita. Hipoacusia mista bilateral.

O estudo analítico, serologias, estudo de doenças metabólicas e doenças auto-imunes não revelaram quaisquer alterações. Foi realizada RM crânio-encefálica que não revelou alterações. A TC dos ouvidos apresentava, à esquerda “otosclerose fenestral com obliteração da janela oval”, e por este motivo foi realizada revisão de estapedotomia esquerda em Março de 2012. Durante o procedimento cirúrgico, não se encontraram alterações relevantes, e procedeu-se a nova re-perfuração do orifício da platina do estribo com colocação de novo pistão. Durante o follow-up a doente não referiu melhoria auditiva à esquerda e mantinha quadro de instabilidade, por vezes com crises de vertigem rotatória (30 minutos) e agravamento de acufeno esquerdo.

Em Novembro de 2012, realizou-se a revisão de estapedotomia direita tendo-se verificado que a prótese estava solta da longa apófise da bigorna. Procedeu-se a re-perfuração do orifício da platina do estribo e colocação de nova prótese.

Em Fevereiro de 2013 na consulta de *follow-up* a doente referia melhoria significativa da audição à direita, embora mantivesse hipoacusia esquerda e sensação de instabilidade.

O exame oto-neurológico e a Videonistagmografia (VNG) não apresentavam alterações. O audiograma tonal e vocal à esquerda era sobreponível ao exame pré estapedotomia de revisão e à direita o correu o encerramento do GAP-AO (figura 3).

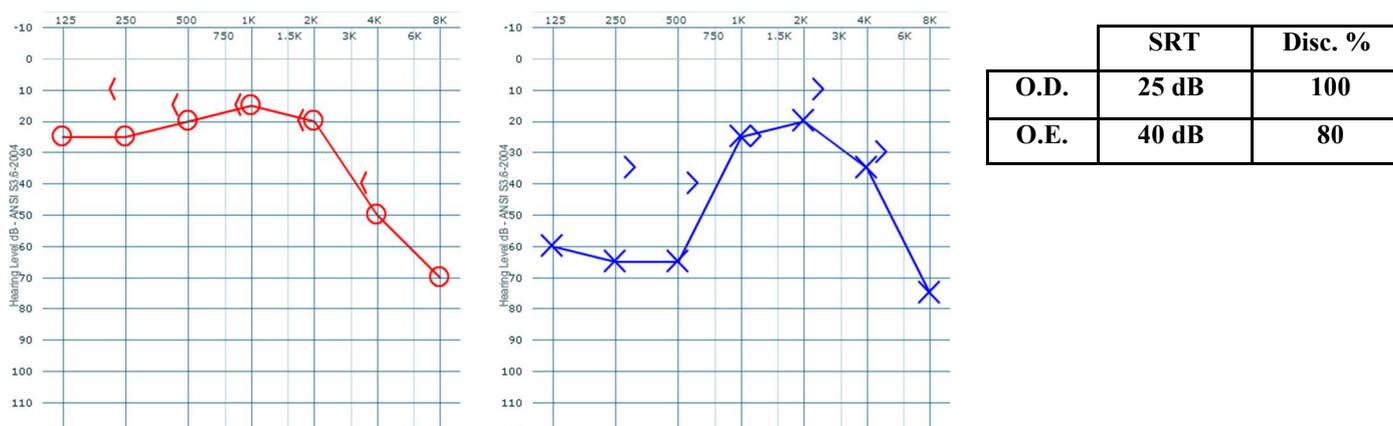


Figura 3: Audiograma tonal e vocal, 11 meses após estapedotomia esquerda de revisão e 3 meses após estapedotomia direita de revisão. Encerramento do GAO à direita.

Dado o quadro clínico foi colocada a hipótese diagnóstica de doença de Ménière à esquerda. A electrococleografia extratimpânica demonstrou um aumento da amplitude do potencial de soma (PS-0,208) e uma relação PS/PA aumentada (44,5%) a 95 dB à esquerda, compatível com eventual hidropsia endolinfática. A doente foi aconselhada a alterações do estilo de vida (dieta hipossalina, evicção de cafeína, outros fatores predisponentes), tendo sido medicada com betahistina 24 mg 12/12h.

Em 2 de Dezembro de 2013, a doente encontrava-se significativamente melhor, referindo melhoria auditiva à esquerda e redução substancial da sensação de instabilidade. O audiograma tonal e vocal demonstrava uma hipoacusia bilateral neurossensorial nas frequências acima de 2000Hz, com SRT de 20 dB à direita e 25 dB à esquerda (figura 4).



Figura 4: Audiograma tonal e vocal, 21 meses após estapedotomia esquerda de revisão e 13 meses após estapedotomia direita de revisão. Encerramento do GAO bilateralmente.

Discussão

Uma das hipóteses mais frequentes para a hipoacusia de transmissão pós-estapedotomia é a falência da prótese. Neste caso clínico, do lado direito a prótese encontrava-se solta da longa apófise da bigorna⁴. No entanto durante a revisão de estapedotomia esquerda não foi verificado nenhum motivo que justifica-se a

hipoacusia de transmissão.

A hipoacusia neurosensorial pode ser causada por numerosas etiologias, podendo ser uma consequência do processo otosclerótico ou uma complicação tardia da estapedotomia. Contudo muitas das vezes a sua natureza é idiopática, sendo que a hipoacusia neurosensorial como complicação tardia pós-estapedotomia é extremamente rara⁵. A ECOG demonstrou que a hipoacusia neurosensorial esquerda era consequência de uma provável hidropsia endolinfática. A hidropsia endolinfática foi postulada como sendo o mecanismo que está na base da sintomatologia da doença de Ménière. No caso apresentado a doente cumpria os critérios de diagnóstico definitivo de doença de Ménière: 2 ou mais episódios de vertigem (20 min até 12 horas), hipoacusia neurosensorial documentada e acufeno / sensação de plenitude aurial².

A otosclerose é uma das patologias que pode condicionar hidropsia endolinfática, contudo na maioria dos casos a causa é desconhecida. A relação direta entre otosclerose e hidropsia endolinfática, e entre esta e a doença de Ménière é ainda controversa. A associação entre otosclerose e doença de Ménière pode ocorrer de várias formas: podem apresentar-se como duas entidades clínicas independentes; a doença de Ménière pode ser uma consequência do processo otosclerótico; ou pode ocorrer como uma complicação pós operatória⁶. Foram propostos 3 mecanismos que tentam explicar de que forma a otosclerose pode induzir hidropsia endolinfática: (1) o foco otosclerótico pode originar alterações no normal mecanismo de drenagem da endolinfa, através da obstrução do aqueduto vestibular, do saco ou do ducto endolinfático; (2) o foco otosclerótico invade o endóstio alterando as características bioquímicas da perilinfa e endolinfa; (3) o foco otosclerótico provoca deterioração nervosa e/ou da estrutura do ouvido interno, nomeadamente redução da vasculatura do ligamento em espiral⁷.

Estes fatores podem isoladamente ou em conjunto afetar o normal mecanismo de produção e drenagem da endolinfa levando a que ocorra hidropsia endolinfática. As características clínicas da doença de Ménière associada com otosclerose são: hipoacusia de condução ou mista, a presença de sintomas de doença de Ménière e na ECOG o aumento da amplitude do potencial de soma (PS) e o aumento da razão entre as amplitudes do potencial de soma e do potencial de ação (PS/PA).

Neste caso particular, a hidropsia endolinfática pode também ser uma complicação pós-estapedotomia por lesão do labirinto ósseo ou do labirinto membranoso (ex. lesão do sáculo) prejudicando a normal drenagem da endolinfa^{8,9}.

No caso clínico apresentado, após a presunção do diagnóstico de Doença de Ménière a eficácia do tratamento com alterações comportamentais e alimentares e medicação profilática (betahistina) parece confirmar o diagnóstico.

Um fato intrigante é a diminuição da hipoacusia à esquerda. Apesar da diminuição do componente neurosensorial poder ser atribuída ao carácter flutuante da doença de Ménière e ao tratamento realizado, a diminuição do componente de condução permanece por esclarecer. O facto de 21 meses após a cirurgia de revisão ocorrer o encerramento do GAP-AO leva-nos a postular várias hipóteses:

- 1) Má adaptação da prótese, ocorrendo depois um ajuste tardio da prótese e do seu mecanismo de funcionamento.
- 2) Outra etiologia de hipoacusia de condução que não tenha sido diagnosticada, em que a sua

resolução ocorreu simultaneamente à flutuação da hipoacusia neurosensorial.

3) Hipoacusia de transmissão (principalmente nas baixas frequências) como consequência da hidropsia endolinfática.

4) A flutuação do GAP-AO ocorreu simultaneamente à flutuação da hipoacusia neurosensorial devido a uma etiologia comum, como por exemplo fistula perilinfática.

A forma de apresentação da fistula perilinfática é muito semelhante à da hidropsia endolinfática: hipoacusia persistente ou flutuante, que é habitualmente mista, associada a sensação de desequilíbrio / vertigem, por vezes pode existir acufeno e sensação de plenitude aurial. Para além disso a fistula perilinfática pode dar origem a hidropsia endolinfática, devido ao distúrbio na normal relação de pressões endolinfa-perilinfá. Se a fuga de perilinfa for maior do que a reposição de endolinfa, a pressão perilinfática diminui e a pressão endolinfática aumenta com consequente hidropsia endolinfática⁸. A fistula perilinfática explica a hipoacusia mista à esquerda e a sua evolução, contudo esta é uma etiologia extremamente improvável, pois, a fistula perilinfática é uma complicação rara da estapedotomia, na cirurgia de revisão não foi identificada fistula perilinfática e a sua recuperação ocorreu espontaneamente sem nenhum tipo de intervenção.

Conclusões

A associação entre otosclerose e doença de Ménière pode ocorrer de várias formas: podem apresentar-se como duas entidades clínicas independentes; a doença de Ménière pode ser uma consequência do processo otosclerótico; ou pode ocorrer como uma complicação pós operatória.

Conflitos de interesses: Nada a declarar.

Bibliografia

- 1- Salmon C, Barriat S, Demanez L, Magis D, Lefebvre P. Audiometric Results after Stapedotomy Operations in Patients with Otosclerosis and Preoperative Small Air-Bone Gaps. *Audiol Neurootol.* 2015, 20:330–6
- 2- Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung W-H, Goebel JA, Magnusson M, Mandalà M, et al. Diagnostic criteria for Ménière's disease. Consensus document of the Bárány Society, the Japan Society for Equilibrium Research, the European Academy of Otolology and Neurotology (EAONO), the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery (AAO-HNS) and the Korean Balance Society. *Acta Otorrinolaringol Esp.*, 2015, 67.1: 1-7
- 3- Cawthorne T. Otosclerosis. *J Laryngol Otol.*, 1955, 69:437–56
- 4- Thiel, G.; Mills, R. Persistent and recurrent conductive deafness following stapedotomy. *J Laryngol Otol.*, 2011, 125: 460-6
- 5- Schuknecht, Harold F. Sensorineural hearing loss following stapedectomy. *Acta Otolaryngol.* 1962, 54: 336-48
- 6- Makarem A., Linthicum F., Cochlear otosclerosis and endolymphatic hydrops. *Otol Neurotol.* 2008; 29:571-2
- 7- Terao, K., Doi, K., Cureoglu, S., & Paparella, M. M. Association of Endolymphatic Hydrops and Otosclero-

sis. Otolaryngol Head Neck Surg , 2014, 151-95

8- Shea Jr, John J., Xianxi Ge, and Daniel J. Orchik. Endolymphatic hydrops associated with otosclerosis. Otol Neurotol., 1994, 15: 348-57

9- Ishai, R., Halpin, C. F., McKenna, M. J., & Quesnel, A. M. How Often Does Stapedectomy for Otosclerosis Result in Endolymphatic Hydrops?. Otol Neurotol., 2016, 37, 984-90