

As muitas atipias da VPPB.

DOI: 10.5935/aborl-ccf.202200002

Maurício Malavasi Ganança¹, Roseli Saraiva Moreira Bittar², Fernando Freitas Ganança³, Raquel Mezzalira⁴, Márcio Cavalcante Salmito⁵, Alessandra Ramos Venosa⁶

¹ Professor Titular de Otorrinolaringologia da UNIFESP - EPM

² Professora Assistente do Setor de Otoneurologia do HCFMUSP

³ Professor Adjunto da Disciplina de Otologia e Otoneurologia da UNIFESP - EPM

⁴ Médica Assistente da Disciplina de Otorrinolaringologia Cabeça e Pescoço – UNICAMP

⁵ Otorrinolaringologista, Especialização em Otoneurologia e Mestrado em Ciências – Medicina (Otorrinolaringologia) pela UNIFESP -EPM

⁶ Professora adjunta da FM-UnB

A Vertigem Posicional Paroxística Benigna (VPPB) exhibe diversos quadros clínicos típicos^{1,3} e outros atípicos, com diferentes formatos diagnósticos e terapêuticos. Novos critérios, quadros clínicos emergentes e eventualmente controversos têm sido focalizados e discutidos nos últimos anos pela literatura pertinente³⁻¹⁴.

Variantes atípicas da VPPB são as formas desta afecção que apresentam peculiaridades diferentes das habitualmente encontradas. As atipias da VPPB são muito mais frequentes do que se pensa e é preciso reconhecê-las para poder tratá-las adequadamente. Cerca de um em cada cinco casos apresenta algum detalhe que foge do padrão costumeiro. As atipias podem ocorrer em casos considerados leves (quando não interferem e não impedem as atividades cotidianas), moderados (quando interferem, mas não impedem) ou severos (quando interferem e impedem).

A videonistagmografia (VNG) favorece a visualização e gravação de maior número de nistagmos posicionais atípicos na VPPB⁷.

Os substratos considerados para a afecção no(s) ducto(s) semicircular(es) são: 1) *presença de otólitos na endolinfa ou aderidos à cúpula da crista ampular* ou 2) *alteração da densidade endolinfática ou cupular*⁹.

Na pesquisa da vertigem e nistagmo posicionais, as atipias manifestam-se em várias situações ou condições clínicas, como VPPB *provável* ou *possível*, *unilateral*, *bilateral* ou *multicanal* (*de ducto posterior, lateral e/ou anterior*), *cúpula leve* ou *cúpula pesada* (*cupulolitíase*), *de braço curto ou longo* e *nistagmo posicional com direção diferente da*

esperada para o plano da estimulação labiríntica.

Para caracterizar as variantes atípicas e diferenciá-las das típicas, deve-se considerar preferencialmente a *direção* e a *duração* do nistagmo à avaliação diagnóstica.

A forma típica de VPPB de ducto lateral evidencia nistagmo horizontal geotrópico transitório às manobras de Pagnini-McClure e *Bow and Lean*¹⁵, por ductolitíase do braço longo do canal semicircular. Na VPPB atípica do ducto lateral pode surgir: 1) nistagmo posicional horizontal atípico *unilateral* ao invés de bilateral ou 2) nistagmo horizontal à pesquisa dos ductos verticais. São variantes atípicas: nistagmo *horizontal apogeotrópico transitório* (ductolitíase do braço curto); *geotrópico persistente* (*cúpula leve*) ou *apogeotrópico persistente* (*cúpula pesada*, incluindo cupulolitíase).

O *nistagmo pseudoespontâneo horizontal* à posição sentada na VPPB de ducto lateral, é um achado atípico que habitualmente bate para o lado sã no tipo geotrópico e para o lado lesado no apogeotrópico. O nistagmo muda com a modificação de posição da cabeça (flexão e extensão ao teste *Bow and Lean*)^{5,15}.

O substrato fisiopatológico nos casos com nistagmo horizontal *geotrópico persistente*, atribuídos à *cúpula leve*, poderia ser devido a: 1) aumento de densidade da endolinfa por redução do fluxo sanguíneo alterando a homeostase, aumento de plasma com leucócitos após trauma ou infecção, proteínas plasmáticas modificando o peso específico endolinfático em eventos hemorrágicos ou células livres flutuantes na endolinfa, ou 2) redução da densidade cupular (*cúpula mais leve*) por adesão de partículas de densidade menor; aumento da densidade cupular (*cúpula pesada*) por partículas oriundas dos fatores acima mencionados ou adesão de otólitos à cúpula (cupulolitíase)^{9,10}.

A manobra terapêutica deve ser selecionada pela direção *geotrópica* ou *apogeotrópica* e pela duração transitória ou *persistente* do nistagmo. As manobras de reposicionamento não costumam ter efeito significativo na *cúpula leve* e na *cúpula pesada*, sem otólitos para reposicionar^{5,9}. Na *cúpula leve*, a vertigem e o nistagmo posicional podem cessar espontaneamente em poucas semanas⁹. No entanto, a VPPB pode ser persistente quando ocorre simultaneamente com surdez súbita¹⁰.

Para os canais semicirculares verticais, a prova de Dix-Hallpike pode evidenciar nistagmo *exclusivamente torcional* ou *vertical*; excluía uma lesão do sistema nervoso central, esse

achado corresponde a VPPB atípica de ducto posterior ou anterior.

Nistagmo vertical *para baixo* com componente torcional para o lado acometido no Dix-Hallpike e na posição supina de cabeça pendente estendida sugere *VPPB de canal anterior* e implica reposicionamento de otólitos (Yacovino; Epley ou Semont *reversos*). No entanto, quando o paciente é reavaliado após a manobra, pode aparecer nistagmo vertical para cima, caracterizando uma *variante apogeotrópica de ducto posterior*; o componente torcional, que indica o lado acometido, costumeiramente é discreto ou ausente. O nistagmo posicional ocorre com vertigem, *sem latência, não é paroxístico, nem fatigável*; ao sentar, pode estar *ausente* ou *manter a mesma direção (sem reversão)*. A causa desta variante atípica seria a ductolitíase no braço longo do canal posterior com mobilidade livre dos *debris perto do pilar comum*^{5,8}. Na manobra diagnóstica, os debris circulantes defletiriam a cúpula na direção do utrículo, gerando uma estimulação *ampulípeta inibitória* no ducto posterior e, portanto, produzindo nistagmo vertical para baixo (*apogeotrópico*), mimetizando uma estimulação *ampulífuga excitatória de ducto anterior*. A figura 1 ilustra a *VPPB atípica caracterizada por nistagmo apogeotrópico de canal posterior*. Tratamento desta variante atípica de canal posterior por meio de manobra liberatória ou de posição prolongada forçada foram considerados eficazes^{8,11}.



Figura 1. Nistagmo apogeotrópico vertical para baixo em VPPB atípica de canal posterior.

História clínica sugestiva de VPPB atribuível ao envolvimento do canal posterior sem vertigem e nistagmo posicionais à avaliação diagnóstica sugere resolução espontânea do episódio vertiginoso recente. Vertigem posicional sem nistagmo posicional também pode ser encontrada na prova de Dix-Hallpike. Ambas as situações são corriqueiras na rotina clínica. A *VPPB provável* ou *possível* pode se converter em VPPB definida durante o acompanhamento dos pacientes¹², tratados ou não com manobra de reposicionamento de otólitos para o canal

posterior. Possíveis causas para a ausência de nistagmo posicional seriam movimentos nistágmicos sutis não percebidos pelo examinador ou otólitos com dimensões e/ou número reduzidos.

A VPPB do canal semicircular posterior unilateral também pode ser devida a *cupulolitíase de braço longo* ou *canalitíase de braço curto*; os pacientes referem vertigem posicional, mas não têm nistagmo posicional à prova de Dix-Hallpike^{4,13}. Na *canalitíase de braço curto*, devido à deflexão cupular crônica para baixo, os pacientes têm vertigem, retropulsão transitória e manifestações neurovegetativas ao voltar à posição sentada¹³. Manobras repetitivas nas posições de deitar e sentar ao Dix-Hallpike do lado afetado podem curar os pacientes^{4,14}.

A *VPPB de canal anterior*, caracterizada por nistagmo posicional apogeotrópico vertical para baixo, pode ser considerada como uma atipia, por ser relativamente rara. Para tratá-la, podem ser realizadas a manobra de Yacovino, as técnicas reversas de Epley ou de Semont.

A *associação ou correlação da VPPB com outras afecções* é comum^{11,16-22}. VPPB típica e atípica podem ocorrer em afecções otoneurológicas ou otológicas como doença de Menière, Vertigem e/ou Surdez Súbita, Neurite Vestibular superior ou inferior, Migrânea Vestibular, Migrânea, Mal de Desembarque, Fístula Perilinfática, Deiscência de Canal Superior, Otite Média Crônica, Ototoxicidade, Otosclerose, Osteoporose, Lues da Orelha Interna e Tontura Postural Perceptual Persistente. A VPPB também pode associar-se ou correlacionar-se com *comorbidades de várias áreas médicas* (distúrbios hormonais, metabólicos, vasculares, imunomediados, psiquiátricos ou do sistema nervoso central), trauma craniano ou cervical.

A VPPB frequentemente surge na fase ativa ou após cessarem os episódios vertiginosos da doença de Menière; mais raramente, pode precede-la^{21,23}; imagens à tomografia computadorizada tridimensional indicam que o deslocamento de otólitos saculares pode causar bloqueio do ductus reuniens na doença de Menière²⁴.

Na *Síndrome de Lindsay-Hemenway*, a VPPB de canal semicircular posterior ocorre após quadro clínico severo de Vertigem Súbita atribuída a isquemia da artéria vestibular anterior⁵.

Em quadros concomitantes de *VPPB e Surdez Súbita*, foi cogitada a possibilidade dos debris otolíticos vindos do sáculo alcançarem o ducto endolinfático, suscitando a perda auditiva por lesão coclear¹⁰.

Vertigem posicional persistente concomitante com Surdez Súbita foi descrita em paciente apresentando transição de nistagmo posicional horizontal geotrópico persistente (*cúpula leve*) para apogeotrópico persistente (*cúpula pesada*) à manobra de girar a cabeça para o lado. O nistagmo posicional apogeotrópico persistente pode ser refratário a repetidas sessões de manobras de reposicionamento. Mudança da gravidade específica da endolinfa pelo insulto à orelha interna na perda auditiva neurossensorial súbita pode ser presumida como explicação plausível²².

VPPB, doença de Menière/Hidropisia endolinfática, Cinetose e Mal de Desembarque são mais comuns em pacientes com Migrânea ou Migrânea Vestibular do que em pacientes não migranosos; a doença de Menière foi até mesmo considerada como uma possível *variante atípica de Migrânea*,^{19,20}. Medicamentos habitualmente empregados para tratar profilaticamente a enxaqueca também podem ser úteis nessas vestibulopatias; devido à prevalência da coexistência com a enxaqueca e por características clínicas similares.

As manobras terapêuticas de acordo com o canal acometido da VPPB típica podem ser consideradas nas atipias, mas em casos de *cúpula leve* e *cúpula pesada* costumam ser ineficazes³, optando-se então por terapia conservadora que pode incluir agitação cefálica, vibração da mastoide, Dix-Hallpike repetitivo, reabilitação vestibular ou fisioterapia de equilíbrio, mudança de hábitos e estilo de vida, controle de comorbidades e farmacoterapia antivertiginosa.

Entre as possíveis complicações das manobras, destaca-se a *conversão de canal posterior para lateral*¹ ou entre os canais posterior e anterior. A *conversão no mesmo canal* também pode ocorrer, especialmente de apogeotrópico para geotrópico ou vice-versa. Para corrigir as *conversões* é necessário realizar a manobra terapêutica correspondente à mudança de direção do nistagmo posicional. A *congestão canalicular* por otólitos, durante a manobra de reposicionamento, resulta em severa e persistente vertigem; o tratamento consiste em reverter a manobra efetuada¹.

Um episódio de VPPB típica ou atípica pode eventualmente ter resolução espontânea. As manobras terapêuticas em uma ou mais sessões consecutivas com intervalo de 3 a 7 dias, realizadas uma ou mais vezes em cada sessão, são eficazes na maioria dos casos de VPPB típica e de VPPB atípica em que os debris de otólitos constituem o substrato fisiopatológico, mas a *recorrência* é comum após intervalo de algumas semanas ou meses sem sintomas ou sinais, ocorrendo principalmente durante o primeiro ano após o tratamento²⁵⁻²⁷.

A *persistência* por várias semanas, meses ou mais de um ano após sucessivas manobras é relativamente rara^{26,27}, o paciente habitualmente melhora e pode até haver abolição dos sintomas com a continuidade do tratamento, mesmo que o nistagmo posicional não desapareça; nistagmo posicional torcional-vertical para baixo (ou após conversão para vertical para cima) pode ficar *permanente*, o que ainda é mais raro. A reabilitação vestibular pode melhorar ou curar casos *persistentes*²⁸ ou *permanentes*.

Em casos considerados *persistentes* ou *intratáveis*, têm sido cogitados recursos invasivos como instilação intratimpânica de corticosteroide²⁹ ou oclusão de canal semicircular³⁰.

A exclusão de distúrbios intracranianos como alterações anatômicas, degenerativas, vasculares, ou tumorais, notadamente de fossa posterior (e particularmente de soalho de IV ventrículo e vermis cerebelar), deve ser obrigatoriamente efetuada, não somente diante das variedades da VPPB *aparentemente típicas que não evoluem favoravelmente às tentativas terapêuticas*, como também nas variantes atípicas.

Referências

1. Bittar SRM, Mezzalira R, Furtado PL, Venosa AR, Sampaio ALL, Oliveira CACP. Benign paroxysmal positional vertigo: diagnosis and treatment. *Int Tinnitus J*. 2011;16(2): 135-45.
2. Caldas MA, Ganança CF, Ganança FF, Ganança MM, Caovilla HH. Vertigem posicional paroxística benigna: caracterização clínica. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2009;75(4):502-6.
3. Imai T, Takeda N, Ikezono T, Shigeno K, Asai M, Watanabe Y, Suzuki M; *Committee for standards in diagnosis of Japan Society for Equilibrium Research*. Classification, diagnostic criteria and management of benign paroxysmal positional vertigo. *Auris Nasus Larynx*. 2017;44(1):1-6.
4. Büki B. Benign paroxysmal positional vertigo - toward new definitions. *Otol Neurotol*. 2014; 35:323-8.
5. Asprella-Libonati G. Benign paroxysmal positional vertigo and positional vertigo variants. *Otorhinolaryngol Clin*. 2012;4(1):25-40.
6. Tomaz A, Ganança MM, Ganança CF, Ganança FF, Caovilla HH, Harker L. Benign paroxysmal positional vertigo: concomitant involvement of different semicircular canals. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2009;118(2):113-7.
7. Lopez Escamez JÁ, Molina MI, Gamiz M, Fernandez-Perez AJ, Gomez M, Palma MJ, Zapata C. Multiple positional nystagmus suggests multiple canal involvement in benign paroxysmal vertigo. *Acta Otolaryngol*. 2005;125(9):954-61.

8. Vannucchi P, Pecci R, Giannoni B, Di Giustino F, Santimone R, Mengucci A. Apogeotropic posterior semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo: some clinical and therapeutic considerations. *Audiol Res.* 2015;5(1):130
9. Kim MB, Hong SM, Choi H, Choi S, Pham NC, Shin JE, Kim CH. The Light Cupula: An Emerging New Concept for Positional Vertigo. *J Audiol Otol.* 2018;22(1):1-5.
10. Kim CH, Choi JM, Jung HV, Park HJ, Shin JE. Sudden sensorineural hearing loss with simultaneous positional vertigo showing persistent geotropic direction-changing positional nystagmus. *Otol Neurotol.* 2014;35(9):1626-32.
11. Asprella Libonati G, Pecci R. Apogeotropic variant of posterior canal benign paroxysmal positional vertigo. *B-ENT.* 2019;15:119-25.
12. Van der Zaag-Loonen H, Bruintjes T, van Leeuwen R. Probable canal benign paroxysmal positional vertigo converts into definite BPPV in one in six patients. *J Int Adv Otol.* 2018;14(3):456-8.
13. Buki B, Mandalà M, Nuti D. Typical and atypical benign paroxysmal positional vertigo literature review and new theoretical considerations. *J Vestib Res.* 2014;24:415-23.
14. Buki B, Simon L, Garab S, Lundberg YW, Junger H, Straumann D. Sitting-up vertigo and trunk retropulsion in patients with benign paroxysmal positional vertigo but without positional nystagmus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2011;82(1):98-104.
15. Choung Y-H, Shin YR, Kahng H, Park K Choi S. "Bow and lean test" to determine the affected ear of horizontal canal benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope.* 2006; 116:1776-81.
16. De Stefano A, Dispenza F, Suarez H, Perez-Fernandez N, Manrique-Huarte R, Ban JH, Kim Min-Beom, Strupp M, Feil K, Oliveira CA, Sampaio AL, Araujo MF, Bahmad F Jr, Ganança MM, Ganança FF, Dorigueto R, Lee H, Kulamarva G, Mathur N, Di Giovanni P, Petrucci AG, Staniscia T, Citraro L, Croce A. A multicenter observational study on the role of comorbidities in the recurrent episodes of benign paroxysmal positional vertigo. *Auris Nasus Larynx.* 2014;41(1):31-6.
17. Serra AP, Lopes K de C, Dorigueto RS, Ganança FF. Blood glucose and insulin levels in patients with peripheral vestibular disease. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2009;75(5):701-5.
18. Radtke A1, Lempert T, Gresty MA, Brookes GB, Bronstein AM, Neuhauser H. Migraine and Menière's disease: is there a link? *Neurology.* 2002;59(11):1700-04.
19. [Ghavami Y, Mahboubi H, Yau AY, Maducdoc M, Djalilian HR.](#) Migraine features in patients with Meniere's disease. [Laryngoscope.](#) 2016;126(1):163-8.
20. Ghavami Y, Haidar YM, Moshtaghi O, Lin HW, Djalilian HR. Evaluating quality of life in patients with Menière's disease treated as migraine. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2018;127(12):877-87.

21. Ganança CF, Caovilla HH, Gazzola JM, Ganança MM, Ganança FF. Epley's maneuver in benign paroxysmal positional vertigo associated with Menière's disease. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2007;73(4):506-12,
22. Kim YW, Shin JE, Lee Y-S, Kim C-H. Persistent positional vertigo in a patient with sudden sensorineural hearing loss: a case report. *J Audiol Otol.* 2015;19:104-7.
23. Hughes CA, Proctor L. Benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope.* 1997;107(5):607-13.
24. Yamane H, Iguchi H, Konishi K, Sakamaoto H, Wada T, Fujioka T, Matsushita N, Imoto T. Three-dimensional cone beam computed tomography imaging of the membranous labyrinth in patients with Meniere's disease. *Acta Otolaryngol.* 2014;134(10):1016-21.
25. Korn GP, Dorigueto RS, Ganança MM, Caovilla HH. Epley's maneuver in the same session in benign positional paroxysmal vertigo. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2007;73(4):533-9
26. Dorigueto RS, Mazzetti KR, Gabilan YP, Ganança FF. Benign paroxysmal positional vertigo recurrence and persistence. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2009;75(4):565-72.
27. Choi SJ, Lee JB, Lim HJ, Park HY, Park K, In SM, Oh JH, Chung YH. Clinical features of recurrent or persistent benign paroxysmal positional vertigo. *Otol Head Neck Surg.* 2012;147(5):919-24.
28. Vaz Garcia F. Treatment failures in benign paroxysmal positional vertigo. Role of vestibular rehabilitation. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord).* 2006;126(4):271-4.
29. Pérez P, Franco V, Oliva M, Lopez-Escaméz JA. A canal pilot study using intratympanic methylprednisolone for treatment of persistent posterior canal benign paroxysmal positional vertigo. *J Int Adv Otol.* 2018;12(3):321-5.
30. [Instrum RS, Parnes LS.](#) Benign paroxysmal positional vertigo. [Adv Otorhinolaryngol.](#) 2019;82:67-76.