

Doença de Menière: como investigar.

DOI: 10.5935/aborl-ccf.202200006

Raquel Mezzalira
Fernando Freitas Ganança

O diagnóstico da doença de Menière (DM) é baseado exclusivamente no relato dos sintomas e não existe um teste diagnóstico definitivo. Sintomas inespecíficos podem ocorrer nos estágios iniciais e a progressão da doença também pode variar de forma imprevisível.

Em 2015, a Bárány Society revisou os critérios diagnósticos de modo que atualmente, a doença é classificada da seguinte forma:¹

Doença de Menière definida

- Dois ou mais episódios de vertigem com duração de 20 minutos a 12 horas
- Rebaixamento auditivo neurossensorial em baixas e médias frequências, em uma orelha, documentado audiometricamente, em pelo menos um episódio
- Flutuação dos sintomas auditivos na orelha afetada
- Não melhor explicado por outro diagnóstico vestibular

Doença de Menière provável

- Dois ou mais episódios de vertigem ou tonturas, cada um durando 20 minutos a 24 horas
- Flutuação dos sintomas auditivos na orelha afetada
- Não melhor explicado por outro diagnóstico vestibular

Deste modo, os critérios diagnósticos da DM definida são baseados na história clínica e na audiometria, enquanto os da DM provável apenas na história clínica. Os demais exames eletrofisiológicos e vestibulares não são necessários para o diagnóstico.

No entanto, podem ser úteis na avaliação funcional do sistema vestibular periférico ou central, para orientar o tratamento e monitorar a evolução clínica dos pacientes.

A hidropisia endolinfática há muito tempo é considerada o substrato fisiopatológico da DM na qual o compartimento endolinfático central menor se expande para as câmaras perilinfáticas circundantes. No entanto, a relação precisa entre hidropisia endolinfática e a manifestação clínica da DM ainda não está totalmente esclarecida. Por outro lado, a hidropisia endolinfática já foi considerada um epifenômeno, e não a etiologia da DM. Embora a hidropisia endolinfática provavelmente cause a DM, ela por si só é insuficiente para causar os sintomas clínicos. Portanto, deve haver um ou mais fatores adicionais que fazem com que a hidropisia assintomática dê origem à DM sintomática.

Com base nesta discussão, alguns exames chamados complementares podem ser realizados na busca destes cofatores.

Exames laboratoriais: são recomendados para a pesquisa de possíveis fatores etiológicos, como distúrbios do metabolismo da glicose, dos lipídeos e da tireoide, alterações hormonais esteroidais, fatores imunomediados ou infecciosos como a sífilis e a borreliose. Na nossa prática diária é muito comum a associação da DM com os distúrbios de metabolismo glicídico. Neste caso, a dosagem da glicose e insulina de jejum e sua relação não bastam para o diagnóstico. É necessária a realização da curva glicoinsulínica de 3 horas ^{2,3}. Um dos diagnósticos diferenciais da DM são as perdas auditivas neurosensoriais autossômicas dominantes tipo 9 (DFNA9) causada pelo gene COCH e tipo 6/14 (DFNA 6 /14) causada pelo gene WFS1 que também podem ser pesquisadas com testes laboratoriais específicos¹.

Audiometria: não é exame complementar uma vez que faz parte dos critérios diagnósticos. Nas fases iniciais da DM, a audiometria tonal liminar demonstra perda neurosensorial nas frequências graves e em alguns casos também nos agudos, configurando o padrão de curva em "U" invertido⁴. Em fases mais avançadas, a perda auditiva pode atingir as principais frequências que correspondem à fala humana, e o audiograma tende a apresentar-se com um traçado plano. Em geral, a discriminação vocal está diminuída proporcionalmente à perda auditiva, e o paciente apresenta recrutamento coclear à avaliação do reflexo estapédico do lado comprometido, à impedanciometria. Além de ser necessária para o diagnóstico, a audiometria é importante no acompanhamento da evolução clínica.

Eletrococleografia (ECochG): é útil na documentação de alterações eletrofisiológicas nos casos de hidropisia. Um dos achados mais importantes é o aumento na relação entre a amplitude do potencial de somação e do potencial de ação. Essa relação sugere hidropisia quando seu valor numérico é superior a 30%⁴. Esse exame pode apresentar falsos positivos e falsos negativos e não faz parte dos critérios diagnósticos da DM porém, tem papel relevante no monitoramento da evolução da hidropisia.

Potencial evocado miogêncio vestibular (VEMP): quando realizado perto da crise e na doença avançada, tanto o vemp cervical quanto o ocular têm boa sensibilidade e especificidade⁵. A resposta depende da fase da doença e da parte do sistema cócleo-vestibular que está comprometida. Sabemos que inicialmente o acometimento é coclear (perda neurossensorial, zumbido), na sequência pode atingir sáculo e depois utrículo, logo o VEMP cervical está alterado nessa segunda fase e o VEMP ocular, a seguir.

Prova calórica: pode apresentar normorreflexia, hipo ou hiperreflexia, predomínio labiríntico ou preponderância direcional. Mais recentemente, a prova calórica tem sido utilizada para demonstrar atividade na orelha acometida por meio da observação do recrutamento vestibular⁶. Nesta condição, o paciente apresenta respostas mais intensas na irrigação fria que na quente na orelha acometida, indicando comprometimento da função periférica e desbalanço do tônus central. Para maiores detalhes sobre o recrutamento vestibular, o leitor pode acessar o link https://www.aborlccf.org.br/imageBank/recrutamento_vestibular_up.pdf

Video head impulse test (vHIT): geralmente mostra função vestibular preservada nos pacientes com DM avaliados fora dos episódios de vertigem.

vHIT x PC: uma revisão sistemática⁷ recente avaliou 5 estudos que analisaram prova calórica e vHIT em pacientes com DM e em todos eles a prova calórica mostrou mais alterações que o vHIT. Houve 92% de pacientes com prova calórica alterada e vHIT dentro da normalidade em 37 pacientes com DM definida e avançada. Esse dado é consistente com outros estudos semelhantes em DM definida, os quais encontraram prova calórica alterada com vHIT normal^{8,9}. Portanto, prova calórica alterada associada a vHIT normal tem sido considerado um marco diagnóstico na doença de Meniere¹⁰. A dissociação de resultados entre esses 2 testes na Doença de Menière pode ser devido a um fluxo de convecção local da endolinfa durante a estimulação calórica, resultante da hidropisia endolinfática⁹ ou devido a vulnerabilidade das células ciliadas tipo II nesta doença¹¹. De fato, a via neural que está envolvida nos estímulos de baixa frequência e baixa aceleração durante a estimulação calórica são as células ciliadas tipo II, conectadas às fibras aferentes regulares^{12,13}.

Ressonância magnética (RM): mais recentemente tem sido utilizado um protocolo de RM de orelha interna com FLAIR pós gadolínio EV com imagem adquirida após algumas horas de aplicação para o diagnóstico da hidropisia endolinfática. Este método permitiu a visualização da hidropisia em 93% das orelhas com sintomas atribuíveis à DM, mas também em 65% das orelhas contralaterais assintomáticas¹⁴. Por outro lado, Zhang et al¹⁵ demonstraram correlação entre a presença da hidropisia na RM e o grau de acometimento auditivo na orelha afetada. A utilização clínica da RM ainda não está totalmente estabelecida mas talvez possa ser um método que auxilie nos casos de fenótipos incompletos, monossintomáticos e apresentações clínicas bilaterais. Portanto, parece ser um método promissor para auxílio no diagnóstico, podendo fornecer claras imagens da orelha interna hidrópica¹⁶. A RM está indicada também na avaliação de alguns diagnósticos diferenciais da DM que são os tumores (tumor do saco endolinfático, Schwannomas, meningiomas e outras massas do ângulo cerebelopontino), conflitos neurovasculares, outras doenças labirínticas (hemorragia intralabiríntica) e doença cerebrovascular (acidente vascular cerebral no território vértebrobasilar).

Tomografia computadorizada: está indicada na pesquisa de síndromes da terceira janela (fístula perilinfática, deiscência do canal semicircular superior, aqueduto vestibular alargado) e outras doenças labirínticas como malformações e otosclerose coclear que são diagnósticos diferenciais da DM uma vez que podem cursar com flutuação da audição e sintomas vestibulares¹.

Para finalizar, gostaríamos de chamar atenção para alguns **diagnósticos diferenciais**¹ da DM que consideramos importantes na prática clínica diária do Otorrinolaringologista. O primeiro deles, e mais comum, é a enxaqueca. Alguns estudos sugerem que a enxaqueca é mais comum em pacientes com DM do que em controles saudáveis. A perda auditiva flutuante com zumbido e pressão aurál podem ocorrer na enxaqueca vestibular, mas a surdez normalmente não progride para perda auditiva severa ao longo dos anos. Quando a perda auditiva se desenvolve na enxaqueca vestibular, geralmente é bilateral, enquanto o envolvimento de ambas as orelhas desde o início é raro na DM. A enxaqueca e a fonofobia podem estar presentes durante as crises de DM e a hidropisia endolinfática pode ocorrer em pacientes com enxaqueca vestibular e sintomas auditivos. Foi sugerido que a relação fisiopatológica entre ambas está relacionada a uma disfunção do canal iônico.

Outro diagnóstico diferencial da DM é a doença imunomediada da orelha interna. Trata-se de uma síndrome com surdez neurosensorial bilateral rapidamente progressiva, frequentemente flutuante, ao longo de um período de dias a meses.

Os sintomas vestibulares podem estar presentes em quase 50% dos pacientes, e uma doença autoimune sistêmica coexiste em 15% a 30% dos pacientes. Em alguns casos, a surdez começa de forma súbita em uma orelha, progredindo rapidamente para a segunda orelha com zumbido e sintomas de equilíbrio, que podem se assemelhar a DM. Casos raros de sífilis otológica e neuroborreliose podem se apresentar de forma semelhante.

E o terceiro diagnóstico diferencial que vamos discutir, devido à sua gravidade e frequência, são os ataques isquêmicos transitórios (AITs). O primeiro episódio de DM pode não ser diferente de um AIT e a perda auditiva neurosensorial súbita associada à vertigem pode ser causada por um infarto labiríntico. Esse fato ocorre porque o suprimento de sangue para a orelha interna deriva da circulação vértebrobasilar, portanto, os sintomas vestibulares e auditivos podem ser um prenúncio da oclusão da artéria basilar. Os pacientes podem apresentar inicialmente sintomas transitórios ou episódicos (AIT) que culminam em AVC com perda auditiva e / ou vestibular permanentes. Embora sintomas neurológicos, como paralisia facial ou hemiparesia, possam ocorrer em pacientes com AVC basilar, alguns pacientes com síndromes parciais podem apresentar sintomas cócleovestibulares isolados quase indistinguíveis de DM. A maioria dos AVCs após o AIT ocorre em 90 dias, portanto, devemos ficar atentos aos pacientes com sintomas que são muito recentes ou que estão se tornando mais frequentes. Deve-se ter cuidado sobretudo em pacientes com fatores de risco vascular conhecidos, incluindo idade avançada no início dos sintomas.

Referências

1. Lopez-Escamez JA, Carey J, Chung WH, Goebel JA, Magnusson M, Mandalà M, Newman-Toker DE, Strupp M, Suzuki M, Trabalzini F, Bisdorff A. Diagnostic criteria for Menière's disease. *J Vestib Res.* 2015;25(1):1-7. doi: 10.3233/VES-150549
2. Caroline Cardoso Gussoni , Raquel Mezzalirani , Márcia Maria do Carmo Bilécki Stipski , Julia Carvalho Kozelinski, Rodrigo Dechichi Zuppi. Disfunções metabólicas e vertigem: apresentação e revisão dos métodos diagnósticos. *Diagn Tratamento.* 2021;26(2):58-64
3. Serra AP, Lopes KC, Dorigueto RS, Ganança FF. Avaliação da curva glicoinsulínêmica nos pacientes com vestibulopatia periférica. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2009;75:701-5
4. Venosa AR, Gonçalves, Ganança FF, Salmito MC, Bottino MA, GreTERS ME, Ganança MM, Mezzalira R, Bittar RSM, Albertino S. *Otoneurologia Clínica.* Revinter. 2ª ed, 2019
5. Basura GJ, Adams ME, Monfared A, Schwartz SR, Antonelli PJ, Burkard R, et al. Clinical Practice Guideline: Ménière's Disease. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery.* 2020 Apr 8;162(2_suppl)

6. Bittar RSM, Mezzalira R, Ramos ACM, Risso GH, Real DM, Grasel SS. [Vestibular recruitment: new application for an old concept](#). Braz J Otorhinolaryngol. 2021 May 7;S1808-8694(21)00078-1. doi: 10.1016/j.bjorl.2021.04.006
7. Vallim MGB, Gabriel GP, Mezzalira R, Stoler G, Chone CT. [Does the video head impulse test replace caloric testing in the assessment of patients with chronic dizziness?](#) A systematic review and meta-analysis. Braz J Otorhinolaryngol. 2021 Feb 13;S1808-8694(21)00008-2. doi: 10.1016/j.bjorl.2021.01.002
8. McCaslin DL, Rivas A, Jacobson GP, Bennett ML. The dissociation of video head impulse test (vHIT) and bithermal caloric test results provide topological localization of vestibular system impairment in patients with "definite" Ménière disease. Am J Audiol. 2015;24(1):1-10
9. McGarvie LA, Curthoys IS, MacDougall HG, Halmagyi GM. What does the dissociation between the results of video head impulse versus caloric testing reveal about the vestibular dysfunction in Ménière's disease? *Acta Otolaryngol*. 2015;135(9):859-865
10. Rubin F, Simon F, Verillaud B, Herman P, Kania R, Hautefort C. Comparison of Video Head Impulse Test and Caloric Reflex Test in advanced unilateral definite Ménière's disease. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2018;135(3):167-169.
11. Tsuji K, Velázquez-Villaseñor L, Rauch SD, Glynn RJ, Wall C 3rd, Merchant SN. Temporal bone studies of the human peripheral vestibular system. Meniere's disease. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*. 2000; 181:26-31.
12. Boyle R, Rabbitt RD, Highstein SM. Efferent control of hair cell and afferent responses in the semicircular canals. *J Neurophysiol*. 2009;102(3):1513-1525.
13. Pujol R, Pickett SB, Nguyen TB, Stone JS. Large basolateral processes on type II hair cells are novel processing units in mammalian vestibular organs. *J Comp Neurol*. 2014;522(14):3141-3159.
14. Pyykko I, Nakashima T, Yoshida J, Naganawa ZS. Meniere's disease: A reappraisal supported by a variable latency of symptoms and the MRI visualisation of endolymphatic hydrops, *BMJ Open* 3(2) (2013), e001555.
15. Zhang [Zhang](#) W, [Hui](#) L, [Zhang](#) B, [Ren](#) L, [Zhu](#) J, [Wang](#) F, [Li](#) S. The Correlation Between Endolymphatic Hydrops and Clinical Features of Meniere Disease. *Laryngoscope*. 2021 Jan;131(1):E144-E150. doi: 10.1002/lary.28576
16. Connor Connor SEJ, Pai I, Endolymphatic hydrops magnetic resonance imaging in Ménière's disease, *Clinical Radiology*, [https:// doi.org/10.1016/j.crad.2020.07.021](https://doi.org/10.1016/j.crad.2020.07.021)