

# HISTORIA DE LA ENFERMEDAD DE MÉNIÈRE Y SU PRESENTACIÓN CLÍNICA

Fernando Manzini, MD<sup>a,b</sup>, Mauricio Catalani, MD<sup>a</sup>,  
Michela Carru, MD<sup>a</sup>, Barbara Monti, MD<sup>a</sup>

Cyberpediatria.com

El término *enfermedad de Ménière* se utiliza para definir la tríada clásica de síntomas vestibulares y cocleares y sensación de presión auditiva debida a causas conocidas o desconocidas, o sus variantes clínicas, la enfermedad de Ménière vestibular y coclear. Algunas variantes evolucionan a después de varios años a las formas típicas, mientras que otras no. Ciertos factores extrínsecos (inflamación, traumatismo, otosclerosis, autoinmunidad, enfermedades endocrinas, etc.) interactúan con factores intrínsecos congénitos (genéticos) y relacionados con el desarrollo (adquiridos primarios o secundarios) en una herencia multifactorial que, hasta la fecha, constituye la mejor explicación de la base de la enfermedad de Ménière. La hidropesía endolinfática se acepta ampliamente como el sustrato anatomopatológico, aunque no todas las hidropesías parecen progresar o provocar síntomas. Parece razonable explicar los síntomas de la enfermedad de Ménière en función de factores mecánicos (como los observados en los estudios de huesos temporales) asociados a factores biológicos y bioquímicos.

La tríada clásica de síntomas de la enfermedad de Ménière está constituida por vértigo recurrente, hipoacusia neurosensorial fluctuante y acúfenos [1,2]. La sensación de presión o plenitud auditiva es muy frecuente, junto con otros síntomas típicos de afectación de los sistemas auditivo y vestibular. Por razones clínicas, los autores prefieren definir la enfermedad de Ménière de acuerdo con Paparella [3] como un trastorno caracterizado por una tríada de síntomas vestibulares y auditivos asociados a presión auditiva. En el estudio de los autores, la definición de la enfermedad de Ménière comprende casos de origen desconocido y otros con factores causales posibles o probables identificados (hidropesía endolinfática tardía), así como pacientes con síntomas atípicos (cocleares o vestibulares).

La hidropesía endolinfática es el signo anatomopatológico más frecuente en los pacientes y puede provocarse de forma experimental en animales, pero la enfer-

---

<sup>a</sup>Departamento de Otorrinolaringología, Ospedale Koelliker, Turín, Italia

<sup>b</sup>Gruppo Otologico, Via Emmanuelli, Piacenza, Italia

medad con sus manifestaciones clínicas no es reproducible en el laboratorio y sólo puede estudiarse en personas. Un número cada vez mayor de publicaciones basadas en historias clínicas, junto con observaciones en huesos temporales de casos de complejo sintomático de Ménière, apoyan la hipótesis de las causas posibles o probables de enfermedad de Ménière. La herencia multifactorial [3,4] puede relacionar **causas intrínsecas**, como defectos genéticos o del desarrollo, con otras extrínsecas, lo que provoca hidropesía endolinfática y las manifestaciones clínicas del complejo sintomático de Ménière. Entre los posibles factores **causales extrínsecos** se incluyen las infecciones (inflamación: bacteriana, vírica o de otro tipo), los traumatismos (físicos o acústicos), la otosclerosis, la sífilis, la alergia, los trastornos endocrinos, las enfermedades autoinmunitarias, los tumores, la leucemia y otros.

El objetivo de este artículo es hacer hincapié en la patogenia, la cual, por supuesto, no sólo comprende los estados iniciales de la enfermedad de Ménière (consideraciones etiológicas), sino también los mecanismos que participan en el establecimiento de un trastorno otológico final que, cuando se asocia a síntomas clínicos, lleva al paciente a la consulta del médico.

## **Incidencia de la enfermedad de Ménière**

La incidencia de la enfermedad de Ménière puede estar influenciada por factores raciales (genéticos) o ambientales; esto explicaría las diferencias de incidencia existentes entre regiones, países y continentes. Se ha publicado que la enfermedad de Ménière afecta a 75 pacientes por millón de habitantes en Francia [5] y a 82 por millón en Italia (aunque esta cifra es inferior a la real) [6,7], que es muy inferior al caso de Finlandia [8] (430 por millón) o Suecia. En este último país, Stahle y cols. [9] calcularon que la enfermedad de Ménière es cuatro veces más frecuente que la otosclerosis, con una incidencia de 460 casos por millón. Estas cifras se obtuvieron a partir de datos que incluían casos de enfermedad de Ménière clásica, pero excluían formas atípicas. Shea [10] afirmó que la hipoacusia fluctuante (enfermedad de Ménière coclear) quizá puede ser diez veces más frecuente que la aparición completa del complejo sintomático de Ménière.

Desde la Segunda Guerra Mundial, la enfermedad de Ménière se diagnostica con una frecuencia cada vez mayor en Japón [11] y en casi todos los países desarrollados del mundo occidental. Algunos autores han publicado una prevalencia baja en los sujetos de raza negra [12] y en los indios americanos sudoccidentales [13], mientras otros [14] han sugerido que la mejoría de los medios diagnósticos demostrará en el futuro que la enfermedad de Ménière no es más infrecuente en las comunidades negras que en otros grupos raciales. **Ambos sexos se afectan por igual**, aunque algunos estudios encuentran un ligero predominio masculino o femenino. La mayoría de las publicaciones coinciden en que la enfermedad se manifiesta principalmente en la **cuarta década de vida y que el primer síntoma aparece entre los 20 y 60 años de edad**. Watanabe [15] negó la presencia de enfermedad de Ménière en niños, pero nosotros la hemos diagnosticado en un número reducido de pacientes (> 1%) ya a los 6 años de edad, lo que coincide con los resultados de Filipo y Bárbara [16], Hausler y cols. [17], Meyerhoff y cols. [18], Oosterveld [19] y Rodgers y Telischi [20]. En el extremo opuesto del límite de edad, la enfermedad de Ménière típica se ha diagnosticado en pacientes de hasta 90 años de edad y cada vez es más frecuente en ancianos a medida que se alarga la esperanza de vida.

## Evolución natural de la enfermedad de Ménière

El estudio de la evolución (historia natural) de la enfermedad de Ménière no sólo ayuda a diferenciar diversas entidades clínicas o manifestaciones atípicas, sino que también contribuye a comprender sus mecanismos patogénicos. El diagnóstico de la enfermedad de Ménière depende sobre todo de la anamnesis, de forma que la audiología desempeña una función secundaria y las pruebas vestibulares un papel terciario. Otros estudios se realizan fundamentalmente para descartar otras enfermedades y confirmar el diagnóstico inicial de enfermedad de Ménière realizado con la anamnesis. A pesar de lo importante que es el proceso de obtención de la anamnesis, los pacientes con enfermedad de Ménière a menudo ofrecen datos escasos o inciertos en la consulta debido a pérdida de memoria, tensión, aprensión, ansiedad, etc. Además, la información que el paciente proporciona depende de lo que se pregunte.

En la década de 1980, Paparella [3] estudió una serie de 500 pacientes ya diagnosticados de enfermedad de Ménière. Los datos clínicos tal y como aparecían en las historias clínicas se integraron con las respuestas a un cuestionario recibido y rellenado por el paciente en su casa. Las preguntas incluían información sobre los síntomas: prevalencia, duración de los síntomas e importancia (clasificación) para el paciente. También se estudiaron la duración y frecuencia de las crisis, así como los síntomas presentes al comienzo, durante y en los intervalos. El cuestionario recogió respuestas sobre diferentes enfermedades conocidas como factores que influyen probablemente o causan posiblemente hidropesía endolinfática, además de información sobre antecedentes familiares de enfermedades que producen vértigo.

El mismo estudio se repitió en otra serie de 300 pacientes seguidos en nuestro departamento en Italia y conseguimos una tasa de devolución estadísticamente adecuada [21]. Más adelante se describirán análisis detallados y comparaciones estadísticas de ambos grupos. Los resultados preliminares muestran diferencias pequeñas y, en apariencia, poco importantes con las obtenidas en la anterior investigación, probablemente debido a los criterios homogéneos para el diagnóstico de la enfermedad de Ménière y a un abordaje clínico similar del paciente. La enfermedad de Ménière suele diagnosticarse cuando se manifiesta la tríada clásica de síntomas pero, cuando se pregunta a los pacientes, con frecuencia sólo refieren síntomas audiológicos o vestibulares que comenzaron meses o años antes. A veces, los síntomas iniciales aparecen temporalmente en forma de un episodio aislado de vértigo o se traducen en una hipoacusia de corta duración, con o sin acúfenos. En otras ocasiones, el único pródromo de la enfermedad es una sensación episódica de presión auditiva. Nosotros incluimos en los estudios a pacientes con formas vestibulares y cocleares atípicas. Como se ha descrito antes [22], algunas de éstas evolucionarán probablemente en el futuro a la forma clásica, pero hemos seguido a pacientes con formas vestibulares atípicas de enfermedad de Ménière que duraron hasta 45 años sin haber desarrollado nunca una hipoacusia neurosensorial.

La única excepción al comparar entre las series estadounidense e italiana de pacientes se relaciona con los casos bilaterales, que son responsables de algo más de 1 de cada 10 casos, lo que es muy inferior al tercio o más descrito en la serie de Minnesota. Los pacientes estudiados en la clínica de Minnesota, un centro de referencia internacional bien conocido, están mucho más seleccionados que los estudiados en nuestro hospital, y esto podría explicar las diferencias. No obstante, es interesante resaltar que, en ambos grupos, un gran número de pacientes mostraron cierta hipoacusia neurosensorial en el oído contralateral no relacionada con la edad o la exposición a ruidos. En el oído no afectado de pacientes con enfermedad unilateral

se encontró con frecuencia una ligera hipoacusia en pico o, al menos, una pérdida en las frecuencias bajas (en un tercio de los casos), lo que indica una posible afectación inicial o incipiente del oído contralateral, al menos en algunos casos. En estudios basados en respuestas troncoencefálicas auditivas [23], emisiones otoacústicas [24], electrocoileografía [25] y combinaciones de estudios audiológicos [26] se han comunicado recientemente frecuencias similares o superiores de anomalías en el oído no afectado indicativas de hidropesía endolinfática. El seguimiento más prolongado de los pacientes demostrará probablemente una mayor incidencia de bilateralidad, que en algunos estudios se ha descrito que alcanza el 50 % [27].

El comportamiento de la enfermedad al comienzo varía en los diferentes estudios. Algunos autores [19,28-31] comunican que un gran número de pacientes notaron la aparición simultánea de vértigo y sordera, pero presentaron diferentes cifras en cuanto a qué síntoma (vértigo o hipoacusia) comenzó antes. Esto puede depender de un grado variable de sospecha a la hora de tratar a los pacientes y de diferentes criterios sobre la historia natural empleados para sus estudios. Ralli y cols. [32] publicaron que sólo un tercio de los pacientes tenían el cuadro clásico completo de enfermedad de Ménière desde su comienzo. En los otros dos tercios, la enfermedad completa sólo fue precedida por síntomas audiológicos (22.4 %) o vestibulares (71.9 %) durante períodos que oscilaron entre 5 meses y 30 años. Castellano [33] investigó la evolución natural de 300 pacientes con enfermedad de Ménière diagnosticada y tratada en el departamento neuroquirúrgico dirigido por Olivecrona. El vértigo fue el primer síntoma en aparecer en el 58.2 % de los casos, los acúfenos en el 16.3 % y la hipoacusia en el 9.3 %.

En un grupo de 111 pacientes observados durante 5 años por Hays y Quist-Hanssen [34], las crisis iniciales de enfermedad de Ménière solían estar dominadas por síntomas vestibulares y las crisis posteriores por acúfenos e hipoacusia, aunque los síntomas vestibulares aparecieron más tarde que los cocleares. Watanabe y cols. [11] confirmaron que los síntomas cocleares aparecieron antes que los vestibulares en la mayoría de los pacientes que revisaron. Schmidt y cols. [35] reexaminaron la historia natural de 53 pacientes diagnosticados de enfermedad de Ménière. Excepto en un caso precedido de sífilis, no encontraron una base etiológica específica. La mitad de sus pacientes experimentaron "presión" o plenitud en el oído. Este síntoma precedió al comienzo de la enfermedad de Ménière completa típica en 4 meses en un caso y en 2 años en otro.

Pfaltz y Matefi [36] investigaron 100 casos de enfermedad de Ménière diagnosticados en un período de 10 años en 13 200 pacientes con trastornos vestibulares. El vértigo episódico fue el síntoma más incapacitante que encontraron. En unos pocos casos (28 %), la enfermedad tenía la tríada completa de vértigo, acúfenos e hipoacusia desde su inicio. En su estudio no se hizo mención de presión, vértigo postural ni diplacusia, y también rechazaron la clasificación clínica de enfermedad de Ménière en vestibular o coclear.

En nuestros estudios, la cronología de los síntomas basada en su duración media en todos los pacientes tiene el siguiente orden: vértigo, vértigo postural, hipoacusia, acúfenos, diplacusia, intolerancia al ruido y presión auditiva. Una cuarta parte de nuestros pacientes tenían la tríada de síntomas vestibulares audiológicos y presión auditiva desde la primera crisis de enfermedad de Ménière. En el resto se encontraron síntomas vestibulares con más frecuencia que audiológicos al principio de la enfermedad. En general, parece que los síntomas vestibulares (vértigo y vértigo postural) aparecen antes en los pacientes con enfermedad de Ménière (formas típica y vestibular) de origen desconocido. Si se identifican uno o más factores causales, los

pacientes parecen mostrar una duración más prolongada de los síntomas audiológicos (hipoacusia, acúfenos, intolerancia a ruidos altos, diplacusia).

El vértigo episódico, que apareció en más del 96 % de los pacientes de nuestra serie, también se clasificó como el síntoma más incapacitante, seguido del vértigo postural, los acúfenos y la hipoacusia. La presión auditiva se clasificó después; la experimentaron casi el 75 % de los pacientes durante los accesos agudos de enfermedad, los intervalos entre las crisis o antes de las mismas. Nunca apareció al final de una crisis, momento en el que, por el contrario, se alivió la sensación de presión auditiva. La intolerancia al ruido y la hipoacusia tenían, con diferencia, un menor puntuación de incapacidad.

Más del 85 % de nuestros pacientes describieron vértigo postural entre crisis, al comienzo o durante las crisis. Este síntoma adquiere a veces la forma de un vértigo paroxístico postural benigno (VPPB) intratable como el que describieron Gross y cols. [37]. En esta serie de 162 pacientes [37], el VPPB, que habitualmente no responde a los procedimientos de reubicación otlítica, complicó una forma típica de enfermedad de Ménière y siempre se produjo durante la enfermedad, nunca antes. Según nuestra experiencia, los episodios recidivantes de vértigo postural (diagnosticados como VPPB o como vestibulopatía recidivante [38]) acompañados a menudo de presión auditiva han sido en ocasiones (dos casos) prodrómicos de formas vestibulares de enfermedad de Ménière o han evolucionado (cuatro casos) a un cuadro completo a medida que comenzó la hipoacusia fluctuante.

Los episodios de pérdida brusca del equilibrio (*drop attacks* o crisis de Tumarkin), con o sin caídas, pero sin pérdida de conocimiento, se han descrito en el 72 % de los pacientes con enfermedad de Ménière [39], una frecuencia que no se ha confirmado en nuestra serie a pesar del hecho de que algunos de nuestros pacientes han experimentado estos síntomas.

La hipoacusia neurosensorial, a menudo con audiometría en forma de pico [3] (al menos en las primeras fases de la enfermedad), fluctúa durante las fases agudas y se deteriora progresivamente hasta llegar a pérdidas planas en la enfermedad de Ménière más avanzada. Una audiometría en pico es, según nuestra experiencia, muy característica de hidropesía endolinfática y la utilizamos como herramienta diagnóstica frecuente en nuestros pacientes. Los patrones audiográficos infrecuentes incluyen las pérdidas de las frecuencias altas y las pérdidas en forma de calderón. Afortunadamente, la progresión a sordera completa sólo se produce en un pequeño subgrupo de pacientes [27].

Nosotros hemos visto un número cada vez mayor de pacientes diagnosticados de sordera súbita de origen desconocido que mostraron hipoacusias en las frecuencias bajas o una audiometría en forma de pico que se produjo bruscamente (7 % de nuestros casos de sordera súbita). Algunas de estas hipoacusias se recuperaron parcial o totalmente tras el tratamiento médico. Todos estos pacientes presentaron una enfermedad de Ménière clásica en un período de 2 meses a 1.5 años. Nuestras observaciones son similares a las de Matsuoka y cols. [40] en un subgrupo japonés de pacientes tratados por sordera súbita.

Una cuarta parte de los pacientes que respondieron a nuestros cuestionarios refirieron crisis de menos de 1 hora y casi el 50 %, crisis de 1-2 horas. El resto experimentó crisis más largas (un día o más). Todos los síntomas alteraron la vida normal de muchos pacientes durante los intervalos existentes entre las crisis. Los acúfenos, la hipoacusia y la presión fueron los más frecuentes, seguidos del vértigo, el vértigo postural, la intolerancia al ruido y la diplacusia. La aparición episódica clásica de los síntomas es una característica de la enfermedad de Ménière en su

manifestación típica o en sus variantes vestibular o coclear. Estas crisis pueden aparecer en cualquier momento, diariamente, semanalmente, mensualmente o anualmente. De vez en cuando, pueden respetar segmentos de la vida del paciente que pueden durar varios años.

Nosotros consideramos que la enfermedad de Ménière tiene una herencia multifactorial, incluidos los casos con causas conocidas o factores contribuyentes extrínsecos [4]. En función de la respuesta de los pacientes a nuestro cuestionario y de la revisión de sus datos clínicos, encontramos causas posibles o factores contribuyentes en más del 25 % de los casos. Estos pacientes estuvieron expuestos, en proporciones elevadas, a ruidos intensos, habían sufrido traumatismos o lesiones craneoencefálicas o habían padecido infecciones, otosclerosis, sífilis o tenían otros posibles factores etiológicos del complejo sintomático de Ménière, como alergia, trastornos endocrinos, enfermedades autoinmunitarias, leucemia o tumores. No hemos realizado estudios genéticos en nuestros pacientes, pero sus respuestas, aunque no son estadísticamente significativas, parecen tener importancia clínica y merecen estudios adicionales y más detallados: el 10 % de nuestros pacientes describieron antecedentes de enfermedad de Ménière en su familia y otros 20 comunicaron antecedentes familiares de vértigo y otros problemas auditivos. Se investigó la correlación entre los cuestionarios y los datos clínicos en pacientes con síntomas de vértigo e hipoacusia y la aparición de problemas similares en sus familiares. El 20 % de los pacientes refirieron antecedentes de vértigo, enfermedad de Ménière, hipoacusia u otros problemas otológicos entre sus parientes.

En la bibliografía publicada hasta la fecha existen pocos estudios sobre la genética de la enfermedad de Ménière, a menudo con resultados dispares. En uno [41] se estudiaron tres familias con hipoacusia neurosensorial progresiva y no sindrómica asociada a síntomas vestibulares. Todas las familias mostraron una mutación similar del gen *COCH* responsable del locus DFNA9 localizado en el cromosoma 14. El gen *COCH* se consideró entre los factores genéticos que contribuían a la enfermedad de Ménière. Oliveira y Braga [42] revisaron los artículos previos sobre el tema y también estudiaron a una familia con el padre, un hijo y tres hijas afectadas por una asociación de enfermedad de Ménière típica y cefalea paroxística que sugirió una transmisión autosómica dominante. Esta hipótesis se vio respaldada por más casos publicados posteriormente [43]. Otros investigadores [44] propusieron una mutación del cromosoma 6 como un factor predisponente a la enfermedad de Ménière familiar.

## Anatomía patológica de la enfermedad de Ménière

Los pacientes con enfermedad de Ménière suelen mostrar una mastoides contraída y con pocas celdillas, así como un triángulo de Trautmann estrecho, en los estudios radiológicos [3,4,45-49]. Estos signos también se han observado de forma constante durante la cirugía [50]. No es inhabitual, según nuestra experiencia, encontrar una mastoides hipoventilada, un seno sigmoide anterior y desplazado en sentido medial y un hueso denso en el área que existe entre el conducto semicircular posterior y la región del saco endolinfático. El acueducto vestibular, cuando se estudia mediante tomografía computarizada de alta resolución o resonancia magnética, se visualiza o identifica habitualmente con dificultad y suele verse poco desarrollado, acortado o adelgazado comparado con la misma estruc-

tura en pacientes no afectados [51-58]. En los huesos temporales de estos pacientes también se han descrito fibrosis perisacular, pérdida de la integridad epitelial y atrofia del saco [59,60]. En algunos de estos huesos temporales, pero no en todos, se ha descrito un bloqueo del conducto endolinfático [61,62].

Hallpike y Cairns [63] presentaron las primeras descripciones (ahora clásicas) de la hidropesía endolinfática en huesos temporales de pacientes con síntomas de enfermedad de Ménière; en el mismo año, y de forma independiente, Yamakawa [64] también lo describió [65]. Sus resultados se han confirmado en otros estudios histopatológicos, de modo que **la hidropesía endolinfática se acepta de forma prácticamente universal como la manifestación anatomopatológica más importante** de la enfermedad de Ménière. Para resumir con Paparella [4], la alteración más importante vista en la gran mayoría de los huesos temporales es la hidropesía coclear, presente en todos los casos en diferentes grados. En primer lugar, las distensiones del espacio endolinfático suelen afectar a la porción apical de la cóclea. Después, con la progresión de la hidropesía, se afecta la porción basal y hay una reducción progresiva de los espacios perilinfáticos en la rampa vestibular. En muchos casos, una membrana de Reissner dilatada se hernia a través del helicotrema hacia la rampa del tímpano. A veces, las porciones que sobresalen se extienden hacia el vestíbulo, alcanzan y entran en contacto con la base del estribo [66] y se extienden hasta la raíz no ampollar del conducto semicircular lateral [67].

La hidropesía del sáculo se ve en la mayoría de los casos en diferentes grados. Con frecuencia, un sáculo distendido oblitera la cisterna vestibular y entra en contacto con la base del estribo. No es infrecuente que el sáculo sobresalga hacia la raíz ampollar del conducto semicircular lateral (horizontal) y desplace las estructuras ampollares. La hidropesía utricular se ha observado en algunos casos [61,68] en forma de una dilatación de los conductos semicirculares; pero la hidropesía en estas estructuras casi siempre es menor que la de las estructuras cocleasaculares.

La presión creciente de la hidropesía puede ser determinante en teoría para las roturas de las membranas finas y delicadas del laberinto. Se han descrito diferentes porcentajes de membranas rotas en varias series de huesos temporales: Paparella [3] publicó sólo algunas en el grupo con hidropesía grave; Frayse y cols. [66] no observaron ninguna en sus 23 huesos temporales; Antoli-Candela [69], por otra parte, encontró membranas rotas en 13 de 19 casos. No obstante, todos estos autores también han encontrado membranas colapsadas en muchos casos, con una hidropesía significativa, como hicieron Okuno y Sando [70]. Es difícil diferenciar las roturas de los artefactos o determinar la zona de roturas reparadas [68], de forma que estas observaciones anatomopatológicas siguen siendo cuestionables.

El órgano de Corti y los órganos finales vestibulares suelen aparecer normales con el microscopio óptico; no obstante, estudios más específicos [61] han demostrado pérdidas en la población de neuronas cocleares en el 10 % de los oídos con enfermedad de Ménière, aunque no una reducción significativa de neuronas vestibulares. Tsuji y cols. [71] estudiaron 24 huesos temporales de pacientes con enfermedad de Ménière bien demostrada y apreciaron una densidad reducida (pérdida) de células ciliadas de tipo II en los órganos vestibulares finales (mácula y cresta), así como una reducción del número de células en el ganglio de Scarpa. Vasama y Linthicum [72] también sugirieron un desplazamiento permanente del umbral en la hidropesía endolinfática avanzada debido a una degeneración de los elementos sensoriales en lugar de a una pérdida de células ganglionares.

## Causas de la enfermedad de Ménière

En nuestros estudios y trabajo clínico siempre hemos intentado identificar posibles factores que influyeran o causarían la enfermedad de Ménière. En el pasado hemos cooperado con Paparella y otros investigadores en el estudio de datos clínicos y el examen de más de 310 huesos temporales que mostraban hidropesía endolinfática procedentes del *Temporal Bone Laboratory* de la Universidad de Minnesota. También realizamos una revisión bibliográfica estudiando la mayoría de trabajos sobre huesos temporales de pacientes con enfermedad de Ménière. En un número elevado de casos, otros trastornos patológicos se asociaron a hidropesía endolinfática. Los más frecuentes fueron la otitis media crónica, los traumatismos y la otosclerosis. Estas observaciones son similares a las de nuestra serie de huesos temporales con enfermedad de Ménière e hidropesía endolinfática (22 pacientes y 26 muestras). Las historias clínicas de muchos de estos pacientes describían el antecedente de traumatismos, físicos o acústicos, y la asociación a otosclerosis, infecciones, laberintitis, sífilis, tumores y otros factores. En la bibliografía médica se han publicado casos seleccionados en los que había una relación importante entre la hidropesía endolinfática, manifestada clínicamente en forma del complejo sintomático de Ménière, y enfermedades asociadas [22,61,62,73-78].

Los factores relacionados con el desarrollo, primarios o secundarios (adquiridos), como la presencia de pocas celdillas aéreas y la escasa neumatización del hueso temporal, la hipoplasia y estrechamiento del acueducto vestibular, las anomalías del drenaje venoso del saco endolinfático o los órganos vestibulares, la fibrosis perisacular, la pérdida de integridad epitelial y la atrofia e hipoplasia del saco se han observado en muchos casos, aunque no en todos. Numerosos artículos clínicos que contribuyen a la identificación de factores extrínsecos que pueden influir en la evolución o causar la enfermedad de Ménière apoyan estos informes basados en observaciones anatomopatológicas. La autoinmunidad [58,79-83] parece desempeñar una función, así como la alergia [84], las enfermedades endocrinas [85,86], la sífilis [87] y otros factores. Otros autores han utilizado en algunas ocasiones definiciones diferentes para describir observaciones anatomopatológicas o clínicas similares a las de la enfermedad de Ménière. Nuestra opinión es que utilizar el término *enfermedad de Ménière*, para casos con una causa desconocida o con posibles factores causales, describirá mejor el diagnóstico obtenido en pacientes o estudiado en huesos temporales, cuando esté respaldado por datos clínicos compatibles.

A pesar de una bibliografía rica, todavía no se han identificado una causa definitiva ni la patogenia de la enfermedad de Ménière. El problema se complica aún más por la influencia de las anomalías relacionadas con el desarrollo y por la incidencia importante de factores genéticos diferentes y atípicos. Por todas estas razones, coincidimos con Paparella [4] en que la mejor respuesta a la pregunta sería una herencia multifactorial, al menos por el momento. De muchas formas diferentes, varios factores causales actúan frente al delicado equilibrio de producción y absorción de endolinfa y producen una disfunción del flujo longitudinal (un proceso bioquímico lento) y del flujo radial (los intercambios rápidos que suceden a través de la membrana de Reissner). Parece que una absorción alterada de la endolinfa en el conducto y el saco endolinfático [60] sería fundamental y podría tener su origen en factores mecánicos (en algunos casos provocando obstrucciones al flujo normal de endolinfa), biológicos (atrofia o pérdida de las estructuras de

absorción o exceso de formación) o bioquímicos (composición química de la endolinfa, flujo radial reducido debido a la disminución de volumen de los espacios perilinfáticos). Estas causas provocadoras establecen un proceso lento, pero continuo, que muchos años después puede originar una hidropesía endolinfática y, finalmente, una enfermedad de Ménière.

Esta teoría también podría explicar la razón por la que, según nuestra experiencia, es tan importante seleccionar los pacientes para la descompresión quirúrgica, el drenaje y el refuerzo del saco endolinfático con objeto de conseguir buenos resultados; por ejemplo, solamente recomendamos este procedimiento a los pacientes con enfermedad de Ménière que tienen antecedentes de traumatismo craneoencefálico o en los que suponemos una obstrucción mecánica del saco, del conducto o de ambos. Además, la cirugía de revisión del saco [88] apunta hacia la importancia del saco y del conducto endolinfático en la patogenia de la enfermedad de Ménière. Un gran número de pacientes sufren recidivas de la enfermedad tras un período de varios años de latencia después de la primera cirugía, pero muestran resultados muy satisfactorios tras la revisión. Durante la intervención, en estos pacientes se observan con frecuencia alteraciones anatomopatológicas (fibrosis mastoidea, obstrucción del saco por tejido cicatricial y engrosamiento de la duramadre) que parecen influir en la función del saco endolinfático y que se eliminan durante la revisión quirúrgica.

En la enfermedad de Ménière avanzada, la hidropesía endolinfática suele verse más intensa en la porción inferior del laberinto, la rampa media y el sáculo. En la enfermedad de Ménière típica, las estructuras cocleares y vestibulares están afectadas de una forma similar por un conducto y un saco endolinfáticos disfuncionales. En la enfermedad de Ménière atípica puede haber zonas de obstrucción secundaria. En la forma coclear, por ejemplo, la obstrucción podría estar en el conducto de Hensen, como han demostrado Kimura y cols. [89,90] en experimentos realizados en animales. En la forma vestibular, la válvula utriculoendolinfática podría ser deficiente [91], lo que provocaría una hidropesía utricular aislada y, raramente, vestibular [22]. En tales casos, la producción excesiva de endolinfa por las células vestibulares oscuras y por las células del plano semilunar podría contribuir a la hidropesía, con exclusión de la porción inferior.

En nuestra opinión, todos los tipos de enfermedad de Ménière son "tardíos", pero no todas las hidropesías endolinfáticas manifiestan los síntomas característicos de esta enfermedad. Se ha observado una relación entre la zona y el grado de hidropesía y la gravedad de los síntomas [66], aunque en algunos trabajos [68] se han estudiado casos de hidropesía grave sin síntomas vestibulares recogidos en las historias clínicas. La colección de huesos temporales de la Universidad de Minnesota también incluye casos de este tipo. La hidropesía podría ser, por sí misma, la causa de los síntomas sólo cuando la malabsorción es un proceso definitivo que continúa lentamente a lo largo de la vida del paciente y hace que los síntomas se manifiesten en los órganos sensoriales cocleares y vestibulares. Factores extrínsecos, como las infecciones o la inflamación, podrían provocar una disfunción temporal del flujo radial y longitudinal o alterar la producción de endolinfa; puede aparecer hidropesía y las membranas pueden reajustarse a la distensión o romperse, colapsarse o cicatrizar, pero sin recuperar su tamaño y posición originales, incluso cuando se normalizaran los procesos de malabsorción o producción. Los síntomas en estos casos podrían no aparecer en su complejidad clásica, pero la hidropesía podría permanecer. Es significativo que en ninguno de los casos publicados en la bibliografía con hidropesía pero sin el diag-