

ORL

Volumen 15 • Número 3 • 2024

OTORRINOLARINGOLOGÍA
DOCUMENTACIÓN Y METODOLOGÍA DE INVESTIGACIÓN



eISSN: 2444-7986
DOI: <https://doi.org/10.14201/orl.2024153>
<https://revistas.usal.es/index.php/2444-7986/>



Ediciones Universidad
Salamanca

EDICIONES UNIVERSIDAD DE SALAMANCA

EQUIPO DE REDACCIÓN

DIRECTOR

José Luis PARDAL REFOYO, SACYL, Hospital Universitario de Salamanca, España

SECRETARIA DE DIRECCIÓN

Tránsito FERRERAS FERNÁNDEZ, Universidad de Salamanca, España

CONSEJO DE REDACCIÓN

José Ignacio BENITO OREJAS, SACYL, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España
Jaime SANTOS PÉREZ, SACYL, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España
Ana Isabel NAVAZO-EGUÍA, SACYL, Hospital Universitario de Burgos, España
Carmelo MORALES ANGULO, Universidad de Cantabria, España
Eduardo MARTÍN SANZ, Universidad Europea de Madrid, España
Helena MARTÍN RODERO, Universidad de Salamanca, España
Pedro DIAZ DE CERIO CANDUELA, Hospital San Pedro de Logroño, España
Jorge CHAMORRO SÁNCHEZ, Universidad Pontificia de Salamanca, España
Ángel BATUECAS CALETRÍO, Universidad de Salamanca, España
Luis Ángel VALLEJO VALDEZATE, Universidad de Valladolid, España
Beatriz PARDAL PELÁEZ, Universidad de Salamanca, España

CONSEJO ASESOR

Juan José AILAGAS DE LAS HERAS, SACYL, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España
José Luis LLORENTE PENDÁS, Universidad de Oviedo, España
Gonzalo MARTÍN HERNÁNDEZ, SACYL, Complejo Asistencial de Ávila, España
Agustín MAYO ÍSCAR, Universidad de Valladolid, España
Darío MORAIS PÉREZ, SACYL, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, España
Andrés MUNYO ESTEFAN, Universidad de la República, Uruguay
Ángel MUÑOZ HERRERA, Universidad de Salamanca, España
Carlos OCHOA SANGRADOR, SACYL, Complejo Asistencial de Zamora, España
Leonardo Elías ORDÓÑEZ ORDÓÑEZ, Universidad Militar Nueva Granada, Colombia
Nicolás PÉREZ FERNÁNDEZ, Universidad de Navarra, España
Ángel RAMOS MACÍAS, Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, España
Santiago SANTA CRUZ RUIZ, Universidad de Salamanca, España
Mariela Claudia TORRENTE AVENDAÑO, Universidad de Chile, Chile
María Jesús VELASCO GARCÍA, SACYL, Complejo Asistencial de Ávila, España
Luis LASSALETTA ATIENZA, Universidad Autónoma de Madrid, España
Raimundo GUTIÉRREZ FONSECA, Hospital Rey Juan Carlos de Móstoles, España
Ricardo BENTO, Universidade de São Paulo, Brazil
Sergio CARMONA, Instituto de Neurociencias de Buenos Aires, Argentina
Jorge CARO LETELIER, Pontificia Universidad Católica de Chile, Chile
Roy CASIANO, University of Miami, United States
Rogelio CHARLONE GRANUCCI, Hospital Maciel de Montevideo, Uruguay
Gabriel CHARLONE GRANUCCI, Universidad de la Republica, Uruguay
Juan Armando CHIOSSONE KERDEL, Universidad Central de Venezuela
Leopoldo CORDERO, Centro de Investigaciones Otoaudiológicas, Argentina
Gustavo Ramón COSTAS RIVIEZZO, Universidad de la República, Uruguay
Marcelo D' AGOSTINO, Pan American Health Organization, Washington, United States
Ricardo D' ALBORA, Universidad de la República, Uruguay
Paul DELANO REYES, Universidad de Chile, Chile
José GRANELL NAVARRO, Hospital Universitario Rey Juan Carlos de Móstoles, España
David NOVILLO ORTIZ, Pan American Health Organization, Washington, United States

ÍNDICE

ARTÍCULOS ORIGINALES

Pronóstico audio-vestibular de los pacientes con sordera súbita idiopática y vértigo
José Ignacio BENITO-OREJAS, María ÁLVAREZ-ÁLVAREZ, José ALONSO-VIELBA,
María Fe MUÑOZ-MORENO 165

ARTÍCULOS DE REVISIÓN

Rehabilitación vestibular en la infancia
Rafael PÉREZ-GONZÁLEZ, Silvia GANCEDO-FERNÁNDEZ, Ana RODRÍGUEZ-GARCÍA,
Carmen MANZANARES-LÓPEZ-RENDO, Ana MARTÍN-GONZÁLEZ, Sara FERNÁNDEZ-CASCÓN,
Gerardo MARTÍN-SIGÜENZA 191

Síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña
Rosalyn CHAVES ARAUJO, María José FERNÁNDEZ-NAVA, Rosana VILLAOSLADA-FUENTES,
Sandra MARTÍN-GARCÍA, Alejandro TAMAYO-ESQUINAS, Erwin Alejandro RACINES-ÁLAVA,
Paula PÉREZ-CHACÓN, Rafael ÁLVAREZ-OTERO 201

Hipoacusia neurosensorial y alteración vestibular
Rosa María PÉREZ-MORA, Laura CURIESES-BECERRIL, Rocío GONZÁLEZ-AGUADO 215

Nistagmo no vestibular e intrusiones sacádicas no nistágmicas
Victoria DUQUE HOLGUERA, Jesús Eduardo RAMÍREZ SALAS, María ÁLVAREZ ÁLVAREZ,
Juan LOSADA CAMPA, Mariana GONZÁLEZ SOSTO, María SAN MILLÁN GONZÁLEZ,
Diana Milena SABOYA ROMERO 229

Mareo y vértigo ortostático, funcional y cinetosis
Liliana F. INVENCIO-DA-COSTA, Carmen SÁNCHEZ-BLANCO, Raquel YÁÑEZ-GONZÁLEZ,
Hortensia SÁNCHEZ-GÓMEZ, Paula PEÑA-NAVARRO, Sofía PACHECO-LÓPEZ, Susana MARCOS-ALONSO,
Cristina Nicole ALMEIDA-AYERVE, Luis CABRERA-PÉREZ, Victoria DÍAZ-SÁNCHEZ 245

Migraña vestibular en la infancia. Una actualización
Vilma SANDOVAL-PACHECO, Diana LOURIDO-PIEDRAHITA, Jesús SAN ROMÁN-CARBAJO 261

TABLE OF CONTENTS

ORIGINAL ARTICLE

Audio-vestibular prognosis of patients with idiopathic sudden hearing loss and vértigo José Ignacio BENITO-OREJAS, María ÁLVAREZ-ÁLVAREZ, José ALONSO-VIELBA, María Fe MUÑOZ-MORENO	165
---	-----

REVIEW ARTICLES

Vestibular rehabilitation in childhood Rafael PÉREZ-GONZÁLEZ, Silvia GANCEDO-FERNÁNDEZ, Ana RODRÍGUEZ-GARCÍA, Carmen MANZANARES-LÓPEZ-RENDO, Ana MARTÍN-GONZÁLEZ, Sara FERNÁNDEZ-CASCÓN, Gerardo MARTÍN-SIGÜENZA	191
---	-----

Episodic syndromes that may be associated with migraine Rosalyn CHAVES ARAUJO, María José FERNÁNDEZ-NAVA, Rosana VILLAOSLADA-FUENTES, Sandra MARTÍN-GARCÍA, Alejandro TAMAYO-ESQUINAS, Erwin Alejandro RACINES-ÁLAVA, Paula PÉREZ-CHACÓN, Rafael ÁLVAREZ-OTERO	201
---	-----

Sensorineural hearing loss and vestibular impairment Rosa María PÉREZ-MORA, Laura CURIESES-BECERRIL, Rocío GONZÁLEZ-AGUADO	215
---	-----

Non-vestibular nystagmus and saccadic intrusions Victoria DUQUE HOLGUERA, Jesús Eduardo RAMÍREZ SALAS, María ÁLVAREZ ÁLVAREZ, Juan LOSADA CAMPA, Mariana GONZÁLEZ SOSTO, María SAN MILLÁN GONZÁLEZ, Diana Milena SABOYA ROMERO	229
---	-----

Orthostatic dizziness and vertigo, functional and motion sickness Liliana F. INVENCIO-DA-COSTA, Carmen SÁNCHEZ-BLANCO, Raquel YÁÑEZ-GONZÁLEZ, Hortensia SÁNCHEZ-GÓMEZ, Paula PEÑA-NAVARRO, Sofía PACHECO-LÓPEZ, Susana MARCOS-ALONSO, Cristina Nicole ALMEIDA-AYERVE, Luis CABRERA-PÉREZ, Victoria DÍAZ-SÁNCHEZ	245
--	-----

Vestibular migraine in childhood. An update Vilma SANDOVAL-PACHECO, Diana LÓURIDO-PIEDRAHITA, Jesús SAN ROMÁN-CARBAJO	261
--	-----

PRONÓSTICO AUDIO-VESTIBULAR DE LOS PACIENTES CON SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA Y VÉRTIGO

Audio-vestibular prognosis of patients with idiopathic sudden hearing loss and vértigo

José Ignacio BENITO-OREJAS¹; María ÁLVAREZ-ÁLVAREZ²; José ALONSO-VIELBA³;
María Fe MUÑOZ-MORENO⁴

¹SACYL. Especialista ORL, emérito. Valladolid. España.

²SACYL. Hospital Clínico Universitario. Servicio de Otorrinolaringología y CCC. Valladolid. España.

³Especialista ORL. Valladolid. España.

⁴SACYL. Hospital Clínico Universitario. Servicio de Bioestadística de la Unidad de Apoyo a la Investigación. Valladolid. España.

Correspondencia: jbenitoorejasm@gmail.com

Fecha de recepción: 19 de marzo de 2024

Fecha de aceptación: 7 de mayo de 2024

Fecha de publicación: 16 de mayo de 2024

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivos: Evaluar la relación entre la clínica y la función cócleo-vestibular en los pacientes diagnosticados de sordera súbita idiopática (SSI) asociada a vértigo (SV). Con este estudio pretendemos investigar la prevalencia de las lesiones vestibulo-cocleares encontradas en los pacientes con SSI+V y la correlación del resultado de las pruebas de función vestibular con la severidad y el pronóstico de la hipoacusia. Material y método: Estudio retrospectivo/prospectivo de 42 pacientes diagnosticados de SSI+SV mediante audiometría, videonistagmografía, potenciales evocados miogénicos vestibulares cervicales y vHIIT. Tuvimos en cuenta datos epidemiológicos y clínicos, complementándolos con un examen de resonancia magnética y un amplio estudio analítico. Finalmente evaluamos estadísticamente los datos

obtenidos. Resultados: El deterioro cócleo vestibular varía en función del tiempo transcurrido desde el evento. Hay una estrecha correlación entre el grado de hipoacusia y la disfunción vestibular. El daño vestibular es mayor en caso de SSI profunda. Los receptores vestibulares más afectados fueron el sáculo y el conducto semicircular posterior y el menos afectado fue el anterior. La función del conducto semicircular horizontal es fundamental en la predicción de la hipoacusia. Discusión: El pronóstico de una paciente con SSI+SV, es un desafío que se va superando a medida que reconocemos los factores que determinan su evolución. Conclusiones: En el síndrome de SSI+SV, la severidad de la hipoacusia depende de la extensión del daño vestibular, pero también está influido por otros factores acompañantes.

PALABRAS CLAVE: Sordera súbita idiopática; vértigo; pruebas de función vestibular; audiometría; pronóstico; isquemia.

SUMMARY: Introduction and objectives: To evaluate in sudden sensorineural hearing loss (SSHL) patients with vertigo (V) the vestibular function and identify the clinical characteristics. The present study aimed to investigate the prevalence of vestibulocochlear lesions in SSHL+V and the correlation between vestibular function test results and SSHL disease severity and prognosis. Material and methods: 42 patients diagnosed with SSHL+V were investigated retrospective and prospectively. The patients underwent pure tone audiometry and vestibular function tests consisting of video-nystagmography, video head impulse test and cervical vestibular evoked myogenic potentials. We took into account epidemiological and clinical data, complementing them with a magnetic resonance imaging examination and an extensive analytical study. Finally, we statistically evaluated the data obtained. Results: Vestibular cochlear damage varies according to the time elapsed since the event. There is a close relationship between the degree of hearing loss and the degree of vestibular dysfunction. The alteration of all vestibular receptors studied and acute vertigo are more frequent in case of profound hearing loss. The most frequently damaged vestibular receptors were the saccule and the posterior semicircular canal and the least affected was the anterior semicircular canal. The function of the horizontal semicircular canal is critical in the prognosis of hearing loss. Discussion: Predicting the prognosis of a patient with SSHL+V is a challenge that is being overcome as we recognize the factors that determine its evolution. Conclusions: In SSHL+V syndrome, the severity of hearing loss correlates with the extent of vestibular damage, but the final prognosis depends on other accompanying factors.

KEYWORDS: Sudden sensorineural hearing loss; vertigo; vestibular function tests; hearing audiogram; prognosis; ischemia.

INTRODUCCIÓN

Desde 1944, la sordera súbita idiopática (SSI) se define como una pérdida auditiva neurosensorial (HNS) igual o superior a 30 dB HL, en 3 o más frecuencias consecutivas, con un tiempo de instauración inferior a 72 horas, de causa desconocida [1]. Ante la imposibilidad de registrar los casos resueltos espontáneamente, sin control médico, resulta difícil conocer su incidencia, aunque se estima entre 2 y 30/100.000 habitantes/año [1, 2]. La etiopatogenia de la SSI es muy variada; siendo

las tres propuestas etiológicas principales, la infección vírica, la isquemia o hemorragia laberíntica y la alteración autoinmune [3]. La activación patológica de la vía de estrés celular es una hipótesis añadida [4], junto a otros factores relacionados con la ruptura de las membranas cocleares, la disfunción endotelial o la acción inflamatoria de las citoquinas [5].

Aproximadamente un 20-60% de pacientes con SSI presentan síntomas vestibulares (SV) antes, durante o incluso días después de la SSI [1, 6-8]. La SSI+SV asocia con más frecuencia

hipoacusia de grado profundo [9-11] y se considera de peor pronóstico para la recuperación auditiva [12-13]. Pero el vértigo no es una enfermedad, sino un síntoma, que puede manifestarse como un síndrome vestibular agudo (similar al de la neuritis vestibular -NV-) [14], con una sintomatología más leve (mareo o inestabilidad), en forma episódica (vértigo posicional paroxístico benigno -VPPB-) e incluso, según la literatura, en un 30% de casos de SSI la exploración detecta alteraciones de los receptores vestibulares, sin clínica aparente. Cada una de estas manifestaciones engloba a un grupo heterogéneo de pacientes, donde los estudios histopatológicos no son concluyentes [15-17].

Es posible que el grado y el pronóstico de la SSI se encuentren funcionalmente relacionados con determinados patrones de daño vestibular [18], aunque no siempre es posible identificar una causa vascular o neural [19]. Teniendo en cuenta que la cóclea y el vestíbulo tienen una membrana estructural continua, rellena de un líquido común [20], el daño vestibular también puede ser secundario a cambios bioquímicos de ese fluido o al efecto de los productos de desecho generados tras la destrucción coclear [15-16].

Para explorar los procesos fisiopatológicos que subyacen en los pacientes con SSI+SV, se han aplicado diferentes pruebas clínicas: tradicionalmente la prueba calórica registrada con videonistagmografía (VNG) y más recientemente, los potenciales evocados miogénicos vestibulares (VEMPs cervicales y/u oculares) y la prueba de impulso cefálico (vHIT) [12, 19, 21-23]. En el 39-74% de casos de SSI+SV, se ha encontrado alterada la prueba térmica [24-25] y en un 40% los VEMPs [26]. La afectación vestibular descrita como más frecuente es la del CSP [27-28], seguida por el CSH [27]. Rambold et al., (2005) [29] identifican un subgrupo de pacientes con daño coclear y del CSP, donde se sugiere una etiología vascular en lugar de inflamatoria. El sáculo y el nervio vestibular inferior evaluados mediante cVEMP, se afectan con más frecuencia que en la

NV. Pero aún estamos lejos de reconocer todos los patrones de lesión vestibulo-coclear y de discernir la relevancia clínica del vértigo y el pronóstico de la SSI, en función de la localización del daño [30]. Por tales motivos, el objetivo de este trabajo ha consistido en estudiar la relación entre las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes diagnosticados de SSI+SV, con las de su hipoacusia y las alteraciones vestibulares detectadas mediante pruebas funcionales, a fin de identificar factores de riesgo de tipo pronóstico.

MATERIAL Y MÉTODO

Participantes:

Los pacientes evaluados han sido diagnosticados en el Servicio de Otorrinolaringología de un Hospital Universitario de tercer nivel perteneciente al Sistema Nacional de Salud y este trabajo ha sido aprobado por el Comité Ético de Investigación (PI 22-2885).

Se trata de un estudio observacional retrospectivo/prospectivo basado en la historia clínica, en el seguimiento y en las exploraciones realizadas a la población seleccionada.

Criterios de inclusión: individuos de cualquier edad, que cumplan con la definición de SSI [1], asocien vértigo/mareo y realicen el seguimiento adecuado.

Los casos incluidos proceden fundamentalmente de la base de datos de SSI de nuestro Servicio ORL [13], de la utilizada para el registro de la oculografía y prueba calórica (ENG/VNG) y, de forma prospectiva, de los pacientes diagnosticados de SSI+SV entre 2019 y 2022.

Criterios de exclusión: aquellos casos con datos incompletos en la historia clínica, falta de exploraciones vestibulares, fallecimiento, rechazo de pruebas, diagnóstico específico (enfermedad de Ménière, neurinoma, zóster...) y otras patologías añadidas (de oído medio, vértigo o hipoacusia previa del oído afectado, patología tumoral o neurológica, etc.).

VARIABLES ANALIZADAS: tuvimos en cuenta los datos demográficos y antecedentes personales, registrando también las siguientes variables: lado afecto, grado, configuración y evolución de la hipoacusia, presencia de hipoacusia contralateral, así como la manifestación clínica y duración del SV (Tabla 1, Anexo 1). La exploración física en caso de presentar síntomas vestibulares incluía la observación del nistagmo (NG), la evaluación de las posibles desviaciones segmentarias [31], y la realización de pruebas de función vestibular (VNG, vHIT de los 6 conductos semicirculares (CS) y cVEMPs), junto a una resonancia magnética (RM) y un estudio analítico (con bioquímica sanguínea, pruebas inmunológicas y serológicas).

Finalmente, a fin de obtener una valoración de la evolución temporal del daño audio-vestibular, hemos dividido a los pacientes en dos grupos según se hubiera realizado la exploración, antes o después de los 6 primeros meses de ocurrido el suceso.

Los datos se introdujeron en una base diseñada en *Microsoft Access*, respetando la normativa de confidencialidad.

Pruebas diagnósticas:

Llevadas a cabo por personal entrenado:

- Audiometría (audiómetro clínico Audiotest 330° de Interacoustics, Dinamarca): Tras la exploración endoscópica (otomicroscopia), impedanciometría y acumetría, que descartan una hipoacusia de transmisión, se registra la audiometría tonal en el momento del diagnóstico y durante el seguimiento, a fin de valorar su evolución: /estable/, /mejoría/ o /empeoramiento/ [13] (Tabla 1, Anexo 1). Partiendo del registro de SSI en el periodo comprendido entre 2000 y 2019, seleccionamos a los pacientes a quienes se detectó SV añadido [13]. De ellos obtuvimos los valores de PTA (*pure tone average*: promedio de la pérdida en “dB” de las frecuencias 0,25 a 8 kHz) inicial y después de 3 meses de tratamiento y el grado de recuperación global. En

función del PTA, clasificamos la severidad de la pérdida auditiva en leve (21 a 40 dB), moderada (41-70 dB), severa (71-90 dB) y profunda (>90 dB). Según la configuración del audiograma, lo catalogábamos en 3 tipos: perfil descendente hacia tonos agudos, hacia tonos graves/medios y audiograma plano, con afectación pantonal.

- La electronistagmografía (ENG: equipo Nicolet Nystar™ Plus®, Madison, Wisconsin) aplicada hasta 2011 o la videonistagmografía (VNG: VN415/VO425®, Interacoustics, Dinamarca), a partir de entonces; consisten en el registro y análisis de los movimientos oculares en respuesta a estímulos visuales y vestibulares. Tras el consentimiento informado, se le indica expresamente al paciente que acuda a la prueba acompañado y sin maquillaje, absteniéndose, si es posible, de toda medicación sedante 72 horas antes. Tras el ajuste apropiado de los electrodos en la ENG o de las gafas de VNG (dotadas de 2 cámaras laterales de infrarrojos), con el paciente sentado y en oscuridad, se realiza una calibración ocular. A continuación, aplicamos por el siguiente orden las pruebas visoculares: estudio del NG espontáneo y de la mirada, seguimiento lento y rápido, sacadas fijas y aleatorias, y estimulación optocinética lenta y rápida. Tras cada exploración el equipo ofrece automáticamente el valor de los parámetros analizados, que nos permite conocer su normalidad y asimetría.
- La prueba calórica (bitérmica) sirve para evaluar la función del CSH. Se realizó con ENG/VNG utilizando un irrigador de agua en circuito abierto (modelo NCI-480° de ICS medical), siguiendo la metodología clásica [32]. Tras otoscopia y limpieza del canal, disponíamos al paciente en decúbito supino con la cabeza elevada unos 20-30 grados, en una habitación semioscura. En caso de ENG se colocan unas gafas de Frenzel, indicando permanecer con los ojos abiertos y si es una

VNG disponemos las gafas correspondientes, eliminando la fijación. Durante la prueba, procuramos mantener el estado de alerta del paciente, conversando o realizándole preguntas sencillas. Irrigábamos un volumen de 250 ml, en 30 segundos, a 44°C y 30°C, comenzando por la estimulación caliente en oído derecho, seguido del izquierdo, y manteniendo el mismo orden con el agua fría. En el periodo de declinación de la respuesta, realizábamos una prueba de fijación. Esperábamos 7 minutos entre irrigaciones sucesivas. Tras revisar el registro de posibles artefactos, se obtiene el valor de la velocidad máxima de la fase lenta del NG, promediada en los 30s de máxima respuesta; y aplicando la fórmula de Jongkees et al., (1964) [33], considerábamos patológico un índice de hipofunción superior al 22/25% y de preponderancia mayor del 28/30% (según se tratara de ENG/VNG); con una suma total de las 2 irrigaciones de cada oído, no inferior a 12°/s (paresia), ni superior a 140°/s (hiperreflexia). Cuando no había respuesta, aplicábamos una irrigación con agua helada (4°C), 10cc en 20-30 segundos, para comprobar una posible arreflexia del CSH.

- Prueba de impulsos cefálicos video-asistida o video head impulse test (vHIT), mediante un equipo vHIT ICS Impulse® de Otometrics (Copenhague). El paciente se sienta en una habitación parcialmente iluminada, procurando eliminar reflejos. Tras explicarle la prueba y con la cara sin maquillaje, se le colocan las gafas del equipo, con la cámara a la derecha, lo más ajustadas posible. Se le instruye para que fije su mirada en una diana, dispuesta a la altura de los ojos y a un metro de distancia. Efectuamos la calibración del sistema y comenzamos estudiando los canales horizontales. Indicamos al paciente que fije su mirada en la diana y mantenga los ojos bien abiertos, evitando el parpadeo, y situados por

detrás, sujetamos con ambas manos la cabeza eludiendo el contacto con las gafas o su correa e imprimimos movimientos rápidos (100° a 250°/s) y cortos (10-20°), aleatorios e impredecibles, de derecha a izquierda, hasta alcanzar, si es posible, 20 impulsos aceptados en cada dirección. En algún caso complementábamos esta exploración, aplicando el paradigma de supresión del impulso cefálico (SHIMP). Estudiamos posteriormente los canales verticales, colocando la cabeza del paciente en posición “LARP” (*left anterior, right posterior*) y a continuación “RALP” (*right anterior, left posterior*) y aplicando una metodología similar, imprimimos movimientos cortos y rápidos, con una mano en la barbilla y otra en la parte alta de la cabeza, hacia abajo (estimulando el canal anterior correspondiente) y hacia atrás (el canal posterior). Terminada la prueba, el equipo aplica un conjunto de algoritmos que nos permiten conocer la ganancia del RVO, su asimetría y la medida de las sacadas correctoras de refijación covert y overt.

- Potenciales evocados miogénicos vestibulares cervicales (cVEMPs), que principalmente miden la función sacular a través de la respuesta inhibitoria del músculo esternocleidomastoideo (ECM) ipsilateral y que registramos mediante el equipo Eclipse EP15® de Interacoustics (Dinamarca) y programa OtoAccess™. Como en el resto de las exploraciones, se explican las características de la prueba a través del consentimiento informado. Tras la limpieza y abrasión de la piel se disponen los electrodos: tierra (en la frente), positivo (en esternón) y negativo en el 1/3 medio del ECM derecho e izquierdo (registro ipsilateral). Auriculares intraauriculares. Estando el paciente sentado, gira el cuello primero hacia la derecha (contracción de músculo ECM izquierdo) y mediante control visual de la barra de electromiografía en la pantalla del ordenador, situada a la derecha, se le pide

que mantenga una contracción entre 50 y 100 uV. Con el nivel de contracción adecuado, enviamos estímulos al oído izquierdo (*tone-burst* de 500 Hz) a 100 dB hasta obtener una curva P1-N1 con buenos niveles de reproductibilidad; descendiendo posteriormente de 10 en 10 dB hasta umbral. Realizamos a continuación los mismos pasos en el oído derecho. Finalmente, emparejamos las ondas del mismo nivel de intensidad de ambos lados, para que el equipo calcule la asimetría, cuya amplitud consideramos patológica si supera el 40% de diferencia.

- Análisis estadístico: Las variables cuantitativas se presentan con la media y la desviación típica y las cualitativas según su distribución de frecuencias.
- Mediante el test Chi-cuadrado de Pearson, se ha analizado la asociación de las variables cualitativas. En el caso de que el número de celdas con valores esperados menores de 5 es mayor de un 20%, se ha utilizado el test exacto de Fisher o el test Razón de verosimilitud para variables con más de dos categorías.
- Se realizó un modelo de regresión logística multivariante para analizar las variables asociadas a la hipoacusia profunda y a la mejoría auditiva, sin obtener resultados concluyentes.
- Para la evaluación estadística, hemos utilizado un programa IBM SPSS Statistics versión 29.0 para Windows. Aquellos valores de $p < 0,05$ han sido considerados estadísticamente significativos.

RESULTADOS

Demográficos:

En la Tabla 1 (Anexo 1) se presentan las características de los 42 pacientes seleccionados con SSI+SV en el periodo 2005-2022. De los 170 registrados con SSI, un 25% asociaban SV [13]. De ellos escogimos a 19 y añadimos 8, rescatados de la base

de exploración oculográfica (EOG/VNG), donde por diferentes motivos, no habían sido incluidos en la de SSI. Entre 2019 y 2022 registramos prospectivamente a 15 pacientes más. Todos los diagnosticados de SSI fueron tratados con corticoides, siguiendo el protocolo establecido [13]. El 64% eran mujeres y la edad media global fue de 54,5 años ($DS \pm 19$; $Me = 58,5$; rango 4 a 80 años). En la Figura 1 se muestra la distribución de la población por décadas, destacando la de 61 a 70 años (31%). La afectación del lado derecho se produjo en un 60%. El grado de HNS fue leve (7%), moderado (19%), severo (24%) y profundo (50%) (Figura 2). La configuración del audiograma es plano en el 63%, pendiente hacia tonos agudos en el 32% y descenso en tonos medios y/o graves en el 5% de los pacientes.

Partiendo de los resultados obtenidos en nuestra población de pacientes con SSI [13], en la Tabla incluida en la Figura 2, se muestra que en la SSI+SV el grado de hipoacusia inicial (PTA inicial) es “significativamente” mayor, y la mejoría al cabo de 3 meses (diferencia PTA) “significativamente” menor, que en la SSI sin aparente SV. La hipoacusia profunda es más frecuente en presencia de SV (50% vs 21%). Los casos de recuperación auditiva “completa” se duplican en la SSI sin SV (24% vs 12%) y la recuperación nula, es el doble si el paciente asocia SV (73% vs 34%) [13].

La hipoacusia profunda es mucho más frecuente en caso de SSI + SV (50% / 21%).

En las Tablas 2 a 4 (Anexos 2 a 4) analizamos la interrelación entre determinados factores de riesgo -FR- (vascular, edad, género), características de la SSI (grado de hipoacusia, lado afectado, configuración, evolución, presencia de hipoacusia contralateral) y del SV asociado (clínica vertiginosa, duración del vértigo, etc.); resaltando los siguientes aspectos.

Hipoacusia:

- Un 48% de pacientes con SSI+SV tienen algún FR vascular (HTA, dislipemia, tabaquismo, diabetes, cardiopatía, anticoagulación), lo

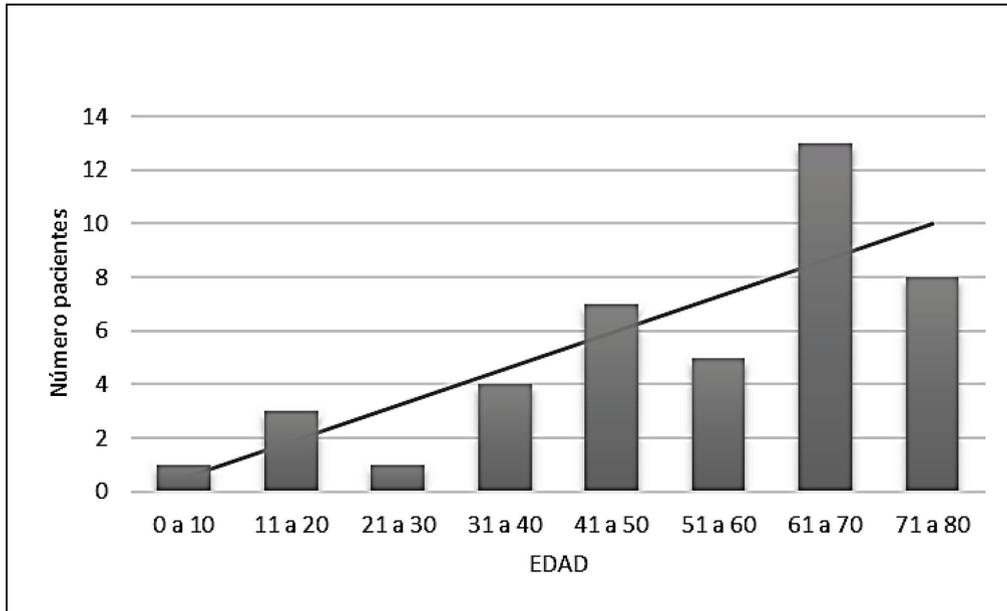
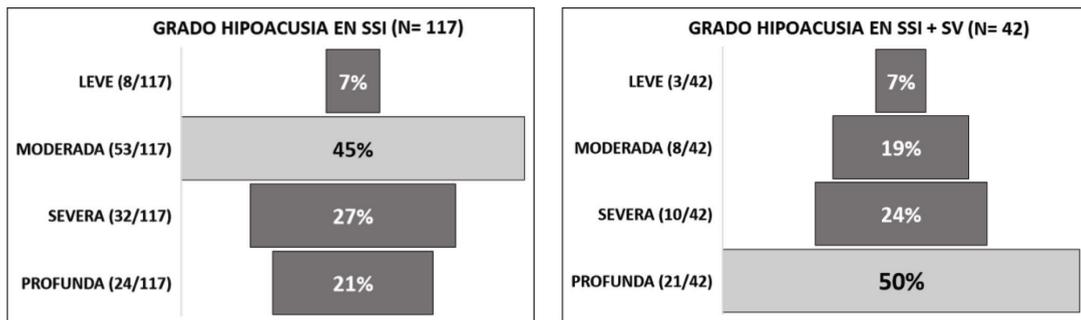


Figura 1. Número de pacientes en función de la edad, agrupados por décadas. N= 42. Edad media: 54,5±19 años. Mediana: 58,5. Rango: 4 a 80 años.



N= 170	PTA inicial	PTA 3 meses	Diferencia PTA
Con síntomas vestibulares (43: 25%)	81,3 ± 28	70,6 ± 33	10,63
Sin síntomas vestibulares (127: 75%)	69,8 ± 25	52 ± 2 9	17,82
p < 0,05	0,031	0,002	0,011

Figura 2. Si se asocia SV a la SSI, el grado de hipoacusia inicial es significativamente mayor (81,3 / 69,8) y la mejoría al cabo de 3 meses (diferencia PTA) significativamente menor (10,6 / 17,8). La recuperación completa es del 12% con SV y del 21% sin SV.

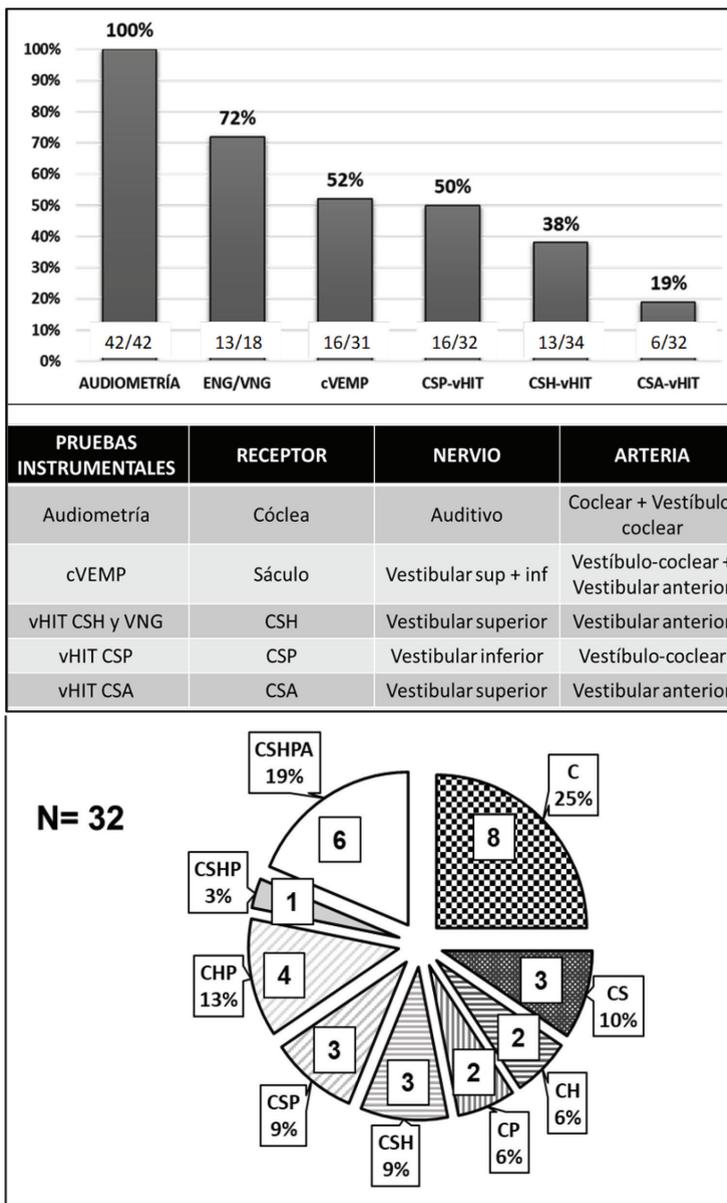


Figura 3. El gráfico de barras superior, expresa el porcentaje de anomalías audio-vestibulares detectadas, con las pruebas aplicadas, en los pacientes diagnosticados de SSI + SV. En la Tabla se muestra la relación entre las pruebas funcionales utilizadas, los receptores que analizan y su correspondiente inervación y vascularización (modificado de Pogson et al., (2016) [14]). Finalmente, el gráfico de tarta inferior (modificado de Fujimoto et al., (2015) [12]), ilustra la distribución de las anomalías detectadas en 32 pacientes a los que estudiamos con audiometría, cVEMP, vHIT de CSH y vertical. (C: cóclea; S: sáculo; H: CSH; P: CSP; A: CSA). 8 pacientes (25%) sólo tienen alteración coclear y en 24 se encuentra, además, una disfunción vestibular (75%).

que conlleva una edad media superior al resto (66 frente a 46 años; $p < 0,001$), pero similar a la encontrada en la SSI [13]. La edad > 60 años (50%), vincula una alteración vestibular global “significativamente” más importante ($p < 0,001$) (Tabla 2, Anexo 2).

- De los factores analizados (Tablas 2 a 5, Anexos 2 a 5), los que asocian una hipoacusia profunda en proporción “significativa” son: la presencia de alteración vestibular ($p < 0,001$), la existencia de hipoacusia contralateral ($p = 0,03$), el género masculino ($p = 0,004$) y la RMN patológica ($p = 0,023$); pero no es significativa la influencia de la edad o la presencia de FR vascular (Tablas 2 y 3, Anexos 2 y 3).
- Siendo la edad media similar entre sexos (Tabla 2, Anexo 2), en los hombres predomina la hipoacusia profunda ($p = 0,004$) y una mayor alteración vestibular ($p = 0,0026$) (Tabla 2, Anexo 2).
- La hipoacusia contralateral (24%) se asocia más frecuentemente con FR vascular (40% vs 9%; $p = 0,019$) y con mayor porcentaje de hipoacusia profunda (80% vs 41%; $p = 0,030$). (Tablas 2 y 3, Anexos 2 y 3).
- En todos los casos se hizo un seguimiento audiométrico, mejorando la audición en el 27%, empeorando en el 10% y no modificándose en el resto [13] (Tabla 1). Los principales factores que asocian una falta de mejoría auditiva son la presencia de hipoacusia profunda ($p = 0,001$) y en menor proporción la alteración vestibular global ($p = 0,012$) y un vHIT-CSH patológico ($p = 0,023$) (Tablas 2 y 5, Anexos 2 y 5).

Vértigo:

- El síntoma vértigo fue registrado como brusco e intenso en un 73%, moderado/mareo en un 24% y posicional en un 3% (Tablas 1 y 4, Anexos 1 y 4). Reparamos en la presencia de VPPB en 6 pacientes, 4 del CSP y 2 del CSH (uno geo y otro ageotrópico). Registramos el NG espontáneo en 23 pacientes (en dos, batía

hacia el lado parético -irritativo-, cambiando posteriormente su dirección hacia el lado sano).

- La clínica vertiginosa aguda no tiene relación significativa con la hipoacusia profunda y no implica una mayor alteración vestibular (Tabla 4, Anexo 4). La duración del vértigo (horas o días) no parece influir en el pronóstico.
- Los FR que en proporción significativa asocian lesión vestibular son: la SSI profunda ($p < 0,001$), la edad > 60 años ($p < 0,001$), la presencia de hipoacusia contralateral ($p < 0,001$) y la RMN patológica ($p < 0,001$), siendo también superior en el género masculino ($p = 0,0026$) (Tablas 2 y 3, Anexos 2 y 3).
- En la hipoacusia contralateral, la alteración vestibular detectada, casi duplica (68%) a quienes oyen bien del oído contrario (35%) ($p < 0,001$) (Tabla 3, Anexo 3).
- La RM fue “patológica” en el 33% (13/39 pacientes) (Tabla 2, Anexo 2), cuatro con signos de hemorragia intralaberíntica; tres con alteración de señal en el laberinto, sospechoso de laberintitis; cuatro con leucoencefalopatía y enfermedad de pequeño vaso; y dos con infartos en protuberancia y pedúnculo cerebeloso.
- En los cuatro casos (4/42: 9,5%) de hemorragia intralaberíntica (de 47 a 70 años), hubo cofosis y disminución de la amplitud del cVEMP (afectación del sáculo). En tres, alteración conjunta de CSH y CSV. Tres presentaban FR vascular, pero hubo un paciente, de 70 años, con FR vascular y menor amplitud en cVEMP, en el que tan solo se afectó el CSH, cuya ganancia se normalizó posteriormente.
- La RMN patológica se relacionaba significativamente con la edad (> 60 años, $p = 0,013$), la presencia de hipoacusia profunda ($p = 0,023$) y la alteración vestibular global ($p < 0,001$).

Exploración:

Para catalogar el pronóstico, es importante conocer el momento en el que se realiza el estudio

audio-vestibular. A 33 pacientes les efectuamos las exploraciones funcionales vestibulares después de 6 meses del suceso de SSI+SV y a 9 en los primeros 6 meses.

No utilizamos en todos los casos las mismas pruebas vestibulares. En la Tabla 1 (Anexo 1) se muestra el porcentaje de aplicación de cada una de las manejadas. Al 76% (32/42) se le hicieron todas las exploraciones siguientes: auditivas, vHIT del CSH, vHIT-CSP, vHIT-CSA y cVEMP. En la Figura 3 se representa el porcentaje de anomalías de cada examen y el de la disfunción del receptor cócleo-vestibular correspondiente: cóclea (100%), sáculo/cVEMP (52%), CSP (50%), CSH (vHIT y VNG) (42%), CSA (19%). En la misma Figura, también se detallan diferentes patrones de daño. En el 25% no se detectaron alteraciones vestibulares y en el 19% la afectación era global (cóclea, 3 conductos semicirculares -CS- y sáculo) (Tablas 1 y 4, Anexos 1 y 4). Comparando resultados, se observa que la alteración vestibular disminuye de forma significativa después de los 6 meses ($p < 0,001$) y aunque el porcentaje de hipoacusia profunda crece después de 6 meses (44% vs 52%), no lo hace de forma significativa (Tabla 4, Anexo 4).

En la Tabla 5 relacionamos las diferentes pruebas vestibulares realizadas (prueba térmica-VNG, vHIT de CSH, CSP, CSA y cVEMP), según fuera el resultado patológico o normal, con las distintas variables que hemos considerado (edad $> 0 < 60$ años, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, configuración hacia tonos agudos, mejoría auditiva, presencia de hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RMN patológica y con el resto de pruebas vestibulares patológicas):

- De los pacientes a quienes realizamos prueba térmica (47%), el 67% manifestaba paresia o arreflexia unilateral y el 6% bilateral. La concordancia entre el resultado patológico de la prueba térmica (paresia/arreflexia) y del vHIT-CSH, sólo se produjo en el 50% de los casos, siendo el vHIT-CSH en el resto,

normal. La prueba térmica patológica se relaciona significativamente con la hipoacusia profunda ($p = 0,009$) y con la RMN patológica ($p = 0,009$).

- Cuando comparamos mediante vHIT, la afectación del CSH (38%) con la de los CSV (afectados globalmente en el 50%), el 50% presenta alteración del CSH y de algún CSV, el 39% sólo de CSV y el 11% del CSH exclusivamente. La disfunción de los CSV, corresponde en el 27% de casos al CSA y en el 73% al CSP. En el 63% de los pacientes con disfunción del CSP, la respuesta del CSA del mismo lado, es normal.
- La alteración del vHIT de cualquier CS se relaciona significativamente con la hipoacusia profunda: vHIT CSH ($p < 0,001$), CSA ($p = 0,008$) y CSP ($p = 0,013$).
- Tan solo un 19% de pacientes evaluados con vHIT mostró alteración del CSA, pero se asoció en todos los casos con disfunción del resto de los receptores vestibulares analizados (sáculo, CSH y CSP) y con hipoacusia profunda. El vHIT patológico del CSH (38%), le sigue en frecuencia de lesiones asociadas en el laberinto, presentando otras alteraciones vestibulares en un 76% de casos ($p < 0,001$) e hipoacusia profunda en un 85% ($p < 0,001$) (Tabla 5, Anexo 5).
- De 31 cVEMP realizados, la amplitud está disminuida en 16 (52%). La disminución de amplitud de los cVEMP, puede manifestarse aislada (25%), asociada a déficits del CSH y de CSV (44%), sólo del CSV (19%) o sólo del CSH (13%). El 75% de cVEMP patológicos vincula una alteración de los CS (12/16), mientras que, si el cVEMP es normal, la afectación de los CS es del 40% (9/15). Es decir, la disfunción del sáculo (amplitud de cVEMP disminuido), se asocia a un daño de CS significativamente mayor ($p < 0,001$); pero no guarda relación significativa con la hipoacusia profunda (Tabla 5, Anexo 5).

DISCUSIÓN

La afectación vestibular en la SSI fue descrita inicialmente por Rasmusen en 1949 [34] y desde entonces se estudia la influencia del vértigo en las manifestaciones clínicas y el pronóstico de la SSI [24-25, 30].

La asociación de SSI+SV es una urgencia poco frecuente [14], y el porcentaje de casos identificados por nosotros en el grupo de pacientes analizados con SSI (del 25%) (Figura 2) corresponde al límite inferior del reflejado en la literatura (20-60%) [6-8, 14, 18, 21, 30]. Esta circunstancia quizá se deba a que a lo largo de los 17 años de seguimiento (2005-2022), algunos pacientes fueron desechados de nuestra población al ser diagnosticados de enfermedad de Menière u otras patologías específicas, y quizá también porque con frecuencia los síntomas de la hipoacusia son más llamativos que los vestibulares, pudiendo éstos pasar desapercibidos o manifestarse posteriormente en horas o días, no siendo diagnosticados [1, 6, 11-12, 18]. Nuestra población (n=42), es similar a la de otros estudios [7, 12, 14, 35-37]. Veintisiete de los 42 pacientes (64%) fueron revisados retrospectivamente y citados en consulta en 2021-22, para conocer su evolución clínica y reevaluar la exploración funcional audio-vestibular (que pudo llevarse a cabo en el 63%). 36% se estudiaron prospectivamente.

Con un discreto predominio en mujeres (60%) y en el oído derecho, la edad media (54,5 años) es similar a la de los pacientes con SSI.

Centraremos la discusión en dos apartados. En el primero comentaremos algunos aspectos de la etiopatogenia de este proceso, esencialmente desconocida; para posteriormente discutir sobre el pronóstico de la hipoacusia en la SSI+SV, en relación con la clínica y los receptores vestibulares afectados.

Etiopatogenia:

Aunque se han llevado a cabo estudios histopatológicos para explorar la patogénesis de la SSI+SV, los resultados han sido controvertidos [18]. De

acuerdo con la anatomía del laberinto [38], ciertos patrones de isquemia vascular o de afectación neural podrían explicar los hallazgos de algunos pacientes (tal y como se expresa en la Tabla de la Figura 3). Pero Khetarpal publica en 1991, que la presencia de vértigo no se asocia con alteraciones estructurales de los mecanorreceptores o de los nervios vestibulares, sospechando que la causa del daño podría deberse a cambios en los fluidos del oído interno [15, 18]. La transformación de los líquidos laberínticos tras la destrucción coclear, con la liberación de macromoléculas y otros elementos, se describen como responsables del NG irritativo, detectado inicialmente en alguno de nuestros casos o de un VPPB persistente [7, 15-16, 27, 41]. La aparición de VPPB secundario a una SSI se refiere en un 8-19% [27-28, 39]. En nuestros resultados, aunque sólo un paciente manifestó inicialmente clínica posicional, lo detectamos poco después en seis (14%), cuatro del CSP y dos del CSH [27-28]. Quizá porque la causa no solo reside en el desprendimiento de otoconias, sino también, en la posible liberación de productos de desecho tras el daño coclear (aunque ninguno de nuestros casos se asoció con hemorragia laberíntica -tal y como explica la hipótesis de Kim et al., (2014)- [41]), la duración de los síntomas puede ser mayor y se requieren más maniobras de reposición que en los afectados de VPPB idiopático [21, 27, 39, 41]. Cuatro de estos seis pacientes, asocian disfunción del CSP o del CSH, que al no ser un hallazgo propio del VPPB idiopático, se supone que depende de los efectos de la SSI, más que del VPPB per se [21, 39]. La afectación del CSP o del CSH no guarda relación con que el VPPB sea posterior u horizontal [39]. Finalmente, es controvertido saber si la presencia de VPPB asocia peor pronóstico de recuperación auditiva [27-28, 39], pero así ocurrió en los seis pacientes referidos, dos de los cuales debutaron con una hipoacusia profunda y otros dos progresaron de severa a profunda, dando un porcentaje global de hipoacusia neurosensorial profunda superior al general (67% vs 50%, Tabla 3).

Se podría suponer que, en caso de edad avanzada con FR vascular, la isquemia, potenciada por los requerimientos energéticos y la circulación terminal del laberinto, favorecería el SV en la SSI, pero la edad media y la proporción de pacientes con FR vascular es similar al de la población general de SSI sin SV [13]. Es posible que, en los casos de cofosis y vértigo agudo, la hemorragia perilinfática, sea más frecuente de lo que se suele diagnosticar [2, 25 40-41]. En la literatura se expresa una incidencia de hemorragia laberíntica del 1,8% en caso de SSI+SV [42], que en nuestros resultados ha sido del 9,5% (4/42), quizá porque hemos estudiado con detenimiento cada RMN realizada, incrementándose el número de afectados tras una segunda revisión. Aunque también es posible que se perdieran otros, dado que la señal en RMN desaparece entre 2 semanas y 4 meses [42].

Rambold et al., (2005) [29] y Murofushi et al., (2019) [43] describen el “síndrome de la arteria cócleo-vestibular” en tres pacientes con hipoacusia en tonos agudos y disminución del RVO del CSP (con normalidad del CSH, CSA y cVEMP). Según la anatomía vascular del laberinto [38], la arteria cócleo-vestibular irriga la espira basal de la cóclea (responsable de la audición en tonos agudos), el sáculo y la ampolla del CSP. Como el sáculo también recibe irrigación de la arteria vestibular anterior, en caso de isquemia de la arteria cócleo vestibular, el sáculo podría mantener su integridad (afectándose la espira basal de la cóclea y el CSP). Sin embargo, si la SSI+SV fuera causada por una laberintitis vírica, según la hipótesis de Murofushi et al., (2019) [43] la expansión del virus desde la cóclea hasta el CSP, afectaría necesariamente al sáculo (hipoacusia y disfunción del CSP y sáculo) [43]. De los 16 pacientes que en nuestra casuística muestran disfunción del CSP, sólo cuatro tienen un audiograma con caída en tonos agudos, ninguno con afectación exclusiva del CSP y sólo tres, con alteración del CSP y del sáculo, donde tendríamos que sospechar, por tanto, una laberintitis vírica. Pero estamos de acuerdo con Pogson et al., (2016)

[14], que las pruebas vestibulares no permiten en la actualidad, separar los procesos isquémicos del resto de causas.

Aunque no hemos encontrado ningún caso, algunos sugieren que los factores de riesgo ateroscleróticos y la obstrucción de la arteria cerebelosa antero-inferior, se asocian con SSI [44]. Por este motivo ante un paciente con SSI+SV, sobre todo con vértigo agudo, tendremos en cuenta la presencia de factores de riesgo vascular y aplicaremos el protocolo HINT, junto al resto de pruebas de función vestibulo-coclear, exploración óculo-motora y RMN, para descartar una posible causa vascular central [14, 23].

Pronóstico de la SSI+SV:

Como expresábamos en los resultados (Tabla incluida en la Figura 2), en la SSI+SV el grado de hipoacusia inicial es “significativamente” mayor, y la mejoría auditiva “significativamente” menor, que en la SSI sin aparente SV. La hipoacusia profunda es más frecuente en presencia de SV (50% vs 21%). Por lo que de acuerdo con otros autores concluimos, que la severidad de la hipoacusia se correlaciona con el daño general del laberinto y a su vez, la disfunción vestibular total tiene una relación estadísticamente significativa ($p < 0,001$) con la hipoacusia profunda (Tabla 3, Anexo 3) [9-14, 20, 22, 35-37]. Además, el 100% de los pacientes estudiados, con todas las pruebas vestibulares afectadas ($n=6$, Figura 3), presentaba hipoacusia profunda, mientras que, en los 8 casos con todas las pruebas vestibulares normales, la hipoacusia profunda sólo se produjo en el 25% ($p=0.005$) (Tabla 4, Anexo 4). Finalmente, junto a otros autores, también hemos encontrado una relación positiva entre el número de receptores vestibulares lesionados y la severidad de la hipoacusia [8].

La mutua influencia entre el vértigo y la sordera profunda, hace suponer que la evaluación de los patrones de disfunción vestibular involucrados en la SSI, podría predecir el pronóstico de la pérdida auditiva [25, 18]. Pero la literatura ofrece resultados contradictorios, donde algunos afirman que

la paresia vestibular supone un valor pronóstico negativo [11-12, 24, 37], mientras otros consideran que la afectación vestibular “no” tiene valor predictivo [7,18, 30].

Al realizar la evaluación, tendremos en cuenta el tiempo transcurrido desde el suceso. Hao et al., (2023) [8], comprueban que la función vestibular mejora a los 2 meses del evento y nosotros corroboramos esta mejoría significativa después de 6 meses ($p<0,001$).

La disfunción de cualquier receptor vestibular puede producir vértigo [18], pero ¿cuáles se considera que tienen una influencia más negativa en la recuperación auditiva? Siguiendo la sistemática de Fujimoto et al., (2015) [12] aplicada también por Wang et al., (2020) [18], clasificamos a los pacientes en diferentes tipos, basándonos en la disfunción audio-vestibular encontrada (Figura 3). Según estos autores, entre un 70-75% de pacientes con SSI+SV presentan uno o más receptores vestibulares afectados [18-19] (nos 75%, Figura 3); por tanto, en un porcentaje aproximado del 25%, el síntoma vértigo no refleja, con los procedimientos actuales de exploración, la presencia de una patología del laberinto posterior (Figura 3) [7, 45] (Tabla 4, Anexo 4), que tal y como hemos visto, podría haberse recuperado en función del tiempo transcurrido hasta la exploración. Para Inagaki et al., (2012) [16] el sistema vestibular experimenta los mismos cambios en la SSI, haya o no vértigo; y por otra parte, como hemos dicho, los receptores vestibulares pueden alterarse, sin que el vértigo sea evidente [10, 30, 37, 45]. Teniendo en cuenta estas excepciones, lo habitual es que la presencia de vértigo exprese un mayor riesgo de lesión vestibular y por tanto sea un importante indicador pronóstico [30]. Si la hipoacusia es profunda, el vértigo suele manifestarse de forma brusca e intensa, con frecuencia precedido de la sintomatología auditiva (Tabla 3, Anexo 3).

De acuerdo con otros autores [18, 22], opinamos que el pronóstico final no sólo depende de la importancia del SV acompañante, sino también del grado de hipoacusia, de la edad del paciente, de los

factores de riesgo vascular y de la etiopatogenia del proceso, entre otros. A través de un análisis multivarianza, Byun et al., (2020) [45], encuentran que la mala recuperación auditiva en la SSI se asocia a la edad, la paresia de la prueba térmica, la mayor pérdida auditiva inicial y un anómalo vHIT del CSP, coincidiendo con otros autores [19] en que la gravedad de la hipoacusia y la afectación del CSP, son los factores más importantes. En nuestros resultados, los FR que determinan un “significativo” peor pronóstico, son: la presencia de hipoacusia profunda ($p<0,001$), un mayor grado de alteración vestibular total ($p=0,012$) y un vHIT-CSH patológico ($p=0,023$) (Tabla 3, Anexo 3). Es decir, estando de acuerdo en que la recuperación auditiva depende del grado de pérdida inicial y de la afectación vestibular, la disfunción del CSH implica en nuestros casos y en los de otros, peor pronóstico que la del CSP (Tabla 5, Anexo 5) [11, 22].

Y ¿qué receptores se lesionan con más frecuencia? Nuestros resultados están de acuerdo con quienes encuentran que en los pacientes con SSI+SV, el sáculo se afecta más frecuentemente que el CSH [8, 46] (Figura 3 y Tabla 5). Fujimoto et al., (2015) [18] e Iwasaki et al., (2005) [46], establecieron que las anomalías vestibulares se van produciendo progresivamente desde la cóclea, empezando por el utrículo (oVEMP), el más cercano, seguido por el sáculo (cVEMP) para finalmente alterarse los CS. Quaranta et al., (2020) [5], también encuentran una disfunción precoz de las máculas frente a los CS; lo que coincide con los estudios histopatológicos, que describen cambios más tempranos en la mácula sacular [3, 16-17]; pero también se opina lo contrario, refiriéndose una mayor tasa de lesión en los CS [9, 23, 30].

Hay un acuerdo más generalizado en considerar que el CSP es el CS que se lesiona con mayor frecuencia, tal y como hemos comprobado en nuestros pacientes [20, 45] (Tabla 5, Anexo 5).

Maia et al., (2020) [26] realizan una revisión bibliográfica, seleccionando los trabajos donde a los pacientes con SSI+SV se les estudia con VEMP

y observan que, en conjunto, están alterados en un 41,5% (nos cVEMP 52%, Tabla 5). En los pocos artículos que analizan la tasa de recuperación auditiva, la mayoría sugiere que la disfunción de los VEMP, es de mal pronóstico [9, 30]. En nuestros resultados esta diferencia no es significativa (Tabla 5, Anexo 5), sin embargo, la disminución de amplitud del cVEMP se relaciona con un mayor grado de afectación vestibular global ($p < 0,001$) (Tabla 5, Anexo 5). Niu et al., (2016) [11], tampoco encuentran correlación entre la alteración del cVEMP y la pérdida de audición. También se discute si la configuración de la hipoacusia con caída hacia tonos agudos se vincula con una lesión de mácula sacular o de paresia de CSH [9], que en nuestros resultados es similar (62% asocia paresia CSH y 55% cVEMP patológico). Tampoco conocemos cuál de los dos órganos otolíticos (utrículo o sáculo) se afecta con más frecuencia, no disponiendo de datos suficientes para establecer qué prueba VEMP (ocular o cervical) sería más específica en la determinación del pronóstico [26].

En la literatura se establece que el 39-74% de pacientes con SSI+SV tienen paresia vestibular en una prueba calórica [7, 11, 30]. Nosotros la encontramos en el 72%, y en el 100% de los que debutan con hipoacusia profunda (Tabla 5, Anexo 5) [35]. En nuestros resultados hay un mayor porcentaje de afectación en la prueba térmica (72%) que en el vHIT del CSH (38%) (Tabla 5, Anexo 5), lo que en parte podría deberse a que el vHIT es normal hasta que la paresia vestibular en la prueba calórica supera un umbral [21, 47] y en parte, a que se haya producido en el tiempo mediado entre ambas exploraciones, una compensación vestibular, donde la respuesta a los rápidos movimientos de la cabeza se adapta antes, que al estímulo calórico no-fisiológico; teniendo en cuenta, no obstante, que ambas exploraciones analizan frecuencias muy diferentes [8, 21].

Limitaciones del estudio:

- Aunque nuestra población (n=42) es numéricamente similar a otros estudios [7, 12, 14,

35-37], una mayor proporción hubiera permitido resultados estadísticos más significativos.

- Dado que la clínica no revela el grado de afectación vestibular, la selección de casos retrospectivos puede incluir un sesgo y por ello consideramos que la mejor manera de estudiar este síndrome es realizando pruebas vestibulares de forma precoz a todo paciente con SSI.
- La procedencia de los datos de un solo hospital disminuye su representatividad respecto a la población general. Sin embargo, al permitir una evaluación más estricta y continua de los pacientes, se mejora la fiabilidad.
- Aunque el estudio audiológico fue precoz, tan sólo hemos realizado una exploración vestibular completa con menos de 6 meses a 9 pacientes, lo que probablemente ofrezca un menor porcentaje de lesión vestibular que, por otra parte, no consideramos que influya en la significación de los resultados obtenidos (Tabla 4, Anexo 4).
- Todas las exploraciones funcionales vestibulares tienen sus limitaciones, ofreciendo en ocasiones datos cuestionables, que fueron rechazados.

CONCLUSIONES

En el síndrome de SSI+SV, la severidad de la hipoacusia se correlaciona con el daño general del laberinto y a su vez, la disfunción vestibular es mayor en caso de hipoacusia profunda.

El pronóstico final, no sólo depende de la importancia del SV acompañante y del grado de hipoacusia, sino también de los receptores vestibulares implicados (tipo y número), de la edad del paciente, de los factores de riesgo vascular y de la etiopatogenia del proceso, entre otros.

De los receptores vestibulares estudiados (sáculo y CS), el sáculo y el CSP se dañan con más frecuencia y el pronóstico de la mejoría auditiva depende significativamente de la función del CSH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chandrasekhar SS, Tsai Do BS, Schwartz SR, Bontempo LJ, Faucett EA, Finestone SA, et al. Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss (Update). *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019;161(1_suppl):S1-S45. <https://doi.org/10.1177/0194599819859885>. PMID: 31369359.
2. Herrera M, García Berrocal JR, García Arumí A, Lavilla MJ, Plaza G; Grupo de Trabajo de la Comisión de Audiología de la SEORL. Actualización del consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la sordera súbita idiopática. 2019;70(5):290-300. <https://doi.org/10.1016/j.otorri.2018.04.010>. PMID: 30093087.
3. Schuknecht HF, Donovan ED. The pathology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Arch Otorhinolaryngol.* 1986;243(1):1-15. <https://doi.org/10.1007/BF00457899>. PMID: 3707419.
4. Merchant SN, Adams JC, Nadol JB Jr. Pathology and pathophysiology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol.* 2005;26(2):151-160. <https://doi.org/10.1097/00129492-200503000-00004>. PMID: 15793397.
5. Quaranta N, Longo G, Dadduzio S, Squeo V, Scarano E, Picciotti PM. Ocular and cervical vestibular-evoked myogenic potentials in idiopathic sudden sensorineural hearing loss (ISSHL) without vertigo: VEMPs in ISSHL. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2020;277(2):409-414. <https://doi.org/10.1007/s00405-019-05724-x>. PMID: 31773241.
6. Rauch SD. Clinical practice. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *N Engl J Med.* 2008;359(8):833-840. <https://doi.org/10.1056/NEJMcp0802129>. PMID: 18716300.
7. Kim CH, Choi HR, Choi S, Lee YS, Shin JE. Patterns of nystagmus conversion in sudden sensorineural hearing loss with vertigo. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(43):e12982. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000012982>. PMID: 30412127.
8. Hao W, Ye L, Yu H, Li H. Prognosis of vestibular dysfunction in idiopathic sudden sensorineural hearing loss with vertigo: a prospective cohort study. *J Neurol.* 2023;270(11):5516-5526. <https://doi.org/10.1007/s00415-023-11894-w>. PMID: 37517037.
9. Korres S, Stamatou GA, Gkoritsa E, Riga M, Xenelis J. Prognosis of patients with idiopathic sudden hearing loss: role of vestibular assessment. *J Laryngol Otol.* 2011;125(3):251-257. <https://doi.org/10.1017/S0022215110002082>. PMID: 21054906.
10. Guan R, Zhao Z, Guo X, Sun J. The semicircular canal function tests contribute to identifying unilateral idiopathic sudden sensorineural hearing loss with vertigo. *Am J Otolaryngol.* 2020;41(3):102461. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2020.102461>. PMID: 32201018.
11. Niu X, Zhang Y, Zhang Q, Xu X, Han P, Cheng Y, et al. The relationship between hearing loss and vestibular dysfunction in patients with sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol.* 2016;136(3):225-231. <https://doi.org/10.3109/0016489.2015.1110750>. PMID: 26587580.
12. Fujimoto C, Egami N, Kinoshita M, Sugawara K, Yamasoba T, Iwasaki S. Involvement of vestibular organs in idiopathic sudden hearing loss with vertigo: an analysis using oVEMP and cVEMP testing. *Clin Neurophysiol.* 2015;126(5):1033-1038. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2014.07.028>. PMID: 25200460.
13. Benito-Orejás JI, Ramírez-Salas JE, Mena-Domínguez EA, Duque-Holguera V, Muñoz-Moreno MF, Santos-Pérez J. Sordera súbita idiopática: factores pronóstico y resultados del tratamiento de rescate con dexametasona intratimpánica. *ORL [Internet].* 23 de noviembre de 2022 [citado 8 de enero de 2024];14(1):e29939. Disponible en: <https://revistas.usal.es/cinco/index.php/2444-7986/article/view/29939>
14. Pogson JM, Taylor RL, Young AS, McGarvie LA, Flanagan S, Halmagyi GM, et al. Vertigo with sudden hearing loss: audio-vestibular characteristics. *J Neurol.* 2016;263(10):2086-2096. <https://doi.org/10.1007/s00415-016-8214-0>. PMID: 27435969.
15. Khetarpal U. Investigations into the cause of vertigo in sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol*

- Head Neck Surg. 1991 Sep;105(3):360-71. <https://doi.org/10.1177/019459989110500303>. PMID: 1945420.
16. Inagaki T, Cureoglu S, Morita N, Terao K, Sato T, Suzuki M, et al. Vestibular system changes in sudden deafness with and without vertigo: a human temporal bone study. *Otol Neurotol*. 2012;33(7):1151-1155. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e3182635440>. PMID: 22872175.
 17. Yoon TH, Paparella MM, Schachern PA, Alleva M. Histopathology of sudden hearing loss. *Laryngoscope*. 1990;100(7):707-715. <https://doi.org/10.1288/00005537-199007000-00006>. PMID: 2362530.
 18. Wang Y, Wang L, Jing Y, Yu L, Ye F. Association Between Hearing Characteristics/Prognosis and Vestibular Function in Sudden Sensorineural Hearing Loss With Vertigo. *Front Neurol*. 2020;11:579757. <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.579757>. PMID: 33391149.
 19. Seo HW, Chung JH, Byun H, Lee SH. Vestibular mapping assessment in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Ear Hear*. 2022;43(1):242-949. <https://doi.org/10.1097/AUD.0000000000001129>. PMID: 34524151.
 20. Zhou Y, Wu Y, Wang J. Otolithic organ function in patients with profound sensorineural hearing loss. *J Otol*. 2016;11(2):73-77. <https://doi.org/10.1016/j.joto.2016.05.002>. PMID: 29937813.
 21. Liu Y, Leng Y, Zhou R, Liu J, Wang H, Xia K, et al. Video Head Impulse Test Findings in Patients With Benign Paroxysmal Positional Vertigo Secondary to Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Front Neurol*. 2022;13:877777. <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.877777>. PMID: 35720082.
 22. Lim KH, Jeong YJ, Han MS, Rah YC, Cha J, Choi J. Comparisons among vestibular examinations and symptoms of vertigo in sudden sensorineural hearing loss patients. *Am J Otolaryngol*. 2020;41(4):102503. <https://doi.org/10.1016/j.amjoto.2020.102503>. PMID: 32402694.
 23. Lee JY, Kim CH, Park JS, Kim MB. Peripheral Vestibulopathy Presenting as Acute Vertigo and Spontaneous Nystagmus with Negative Video Head Impulse Test. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2019;160(5):894-901. <https://doi.org/10.1177/0194599818825458>. PMID: 30665325.
 24. Wilson WR, Laird N, Kavesh DA. Electronystagmographic findings in idiopathic sudden hearing loss. *Am J Otolaryngol*. 1982;3(4):279-285. [https://doi.org/10.1016/s0196-0709\(82\)80067-7](https://doi.org/10.1016/s0196-0709(82)80067-7). PMID: 6983308.
 25. Shaia FT, Sheehy JL. Sudden sensori-neural hearing impairment: a report of 1,220 cases. *Laryngoscope*. 1976;86(3):389-398. <https://doi.org/10.1288/00005537-197603000-00008>. PMID: 1256213.
 26. Maia NPD, Lopes KC, Ganança FF. Vestibular evoked myogenic potentials in the prognosis of sudden hearing loss - a systematic review. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2020;86(2):247-254. <https://doi.org/10.1016/j.bjorl.2019.10.001>. PMID: 31796375.
 27. Kim MB, Ban JH. Benign paroxysmal positional vertigo accompanied by sudden sensorineural hearing loss: a comparative study with idiopathic benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope*. 2012;122(12):2832-2836. <https://doi.org/10.1002/lary.23607>. PMID: 22915291.
 28. Song JJ, Yoo YT, An YH, Yoo JC, Kim JS, Koo JW. Comorbid benign paroxysmal positional vertigo in idiopathic sudden sensorineural hearing loss: an ominous sign for hearing recovery. *Otol Neurotol*. 2012;33(2):137-141. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e318241c27a>. PMID: 22215458.
 29. Rambold H, Boenki J, Stritzke G, Wisst F, Neppert B, Helmchen C. Differential vestibular dysfunction in sudden unilateral hearing loss. *Neurology*. 2005;64(1):148-151. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000148599.18397.D2>. PMID: 15642923.
 30. Yu H, Li H. Vestibular Dysfunctions in Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Systematic Review and Meta-analysis. *Front Neurol*. 2018;9:45. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00045>. PMID: 29459846.
 31. Sánchez-Gómez H, Marco-Carmona M, Intra-prendente-Martini JF. Exploración vestibuloespinal. *ORL [Internet]*. 5 de enero de 2018 [citado 8 de enero de 2024];9(2):139-143. Disponible en:

- <https://revistas.usal.es/cinco/index.php/2444-7986/article/view/orl.17424>.
32. Pérez-Vázquez P, Franco-Gutiérrez V. La prueba calórica. *ORL* [Internet]. 18 de enero de 2018 [citado 8 de enero de 2024];9(3):193-221. Disponible en: <https://revistas.usal.es/cinco/index.php/2444-7986/article/view/orl.17699>.
 33. Jongkees LB, Maas JP, Philipszoon AJ. Clinical nystagmography. A detailed study of electro-nystagmography in 341 patients with vertigo. *Pract Otorhinolaryngol (Basel)*. 1962;24:65-93. PMID: 14452374.
 34. Rasmussen H. Sudden deafness. *Acta Otolaryngol* (1949) 37:65-70. doi:10.3109/00016484909120217.
 35. Kizkapan DB, Karlidag T, Basar F, Kaygusuz I, Keles E, Akyigit A, et al. Vestibular functions in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss and its relation to prognosis. *Auris Nasus Larynx*. 2022;49(3):374-382. <https://doi.org/10.1016/j.anl.2021.09.009>. PMID: 34674887.
 36. Jiang Z, Zhang J, Wang Y, Huang X, Yao Q, Feng Y, et al. Contribution of Audiogram Classification in Evaluating Vestibular Dysfunction in Sudden Sensorineural Hearing Loss With Vertigo. *Front Neurol*. 2021;12:667804. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.667804>. PMID: 33995264.
 37. Liu J, Zhou RH, Liu B, Leng YM, Liu JJ, Liu DD, et al. Assessment of balance and vestibular functions in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *J Huazhong Univ Sci Technolog Med Sci*. 2017;37(2):264-270. <https://doi.org/10.1007/s11596-017-1726-8>. PMID: 28397037.
 38. D'Albora R, Civizonas M, Araujo R, Fernández S. Irrigación e inervación del oído interno, su aplicación clínica. En: Carmona S y Kattah JC. *Manejo del Síndrome Vestibular Agudo*. 1ª ed. Buenos Aires: Akadia, 2017. p. 3-12.
 39. Hong SM, Yeo SG. Clinical analysis of patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss and benign paroxysmal positional vertigo. *Acta Otolaryngol*. 2013;133(5):439-42. <https://doi.org/10.3109/00016489.2012.754996>. PMID: 23294198.
 40. Vivas EX, Panella NJ, Bagnon KL. Spontaneous Labyrinthine Hemorrhage: A Case Series. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2018;159(5):908-913. <https://doi.org/10.1177/0194599818785900>. PMID: 29966483.
 41. Kim CH, Shin JE, Park HJ, Koo JW, Lee JH. Concurrent posterior semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo in patients with ipsilateral sudden sensorineural hearing loss: is it caused by otolith particles? *Med Hypotheses*. 2014;82(4):424-427. <https://doi.org/10.1016/j.mehy.2014.01.015>. PMID: 24529913.
 42. Chen XH, Zeng CJ, Fang ZM, Zhang R, Cheng JM, Lin C. The Natural History of Labyrinthine Hemorrhage in Patients With Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Ear Nose Throat J*. 2019;98(5):E13-E20. <https://doi.org/10.1177/0145561319834862>. PMID: 30909739.
 43. Murofushi T, Tsubota M, Suzuki D. Idiopathic acute high-tone sensorineural hearing loss accompanied by vertigo: vestibulo-cochlear artery syndrome? Consideration based on VEMP and vHIT. *J Neurol*. 2019;266(8):2066-2067. <https://doi.org/10.1007/s00415-019-09353-6>. PMID: 31065783.
 44. Kim C, Sohn JH, Jang MU, Hong SK, Lee JS, Kim HJ, et al. Ischemia as a potential etiologic factor in idiopathic unilateral sudden sensorineural hearing loss: Analysis of posterior circulation arteries. *Hear Res*. 2016;331:144-151. <https://doi.org/10.1016/j.heares.2015.09.003>. PMID: 26368028.
 45. Byun H, Chung JH, Lee SH. Clinical implications of posterior semicircular canal function in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Sci Rep*. 2020;10(1):8313. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-65294-5>. PMID: 32433568.
 46. Iwasaki S, Takai Y, Ozeki H, Ito K, Karino S, Murofushi T. Extent of lesions in idiopathic sudden hearing loss with vertigo: study using click and galvanic vestibular evoked myogenic potentials. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2005;131(10):857-862. <https://doi.org/10.1001/archotol.131.10.857>. PMID: 16230586.
 47. Perez N, Rama-Lopez J. Head-impulse and caloric tests in patients with dizziness. *Otol Neurotol*. 2003;24(6):913-7. <https://doi.org/10.1097/00129492-200311000-00016>. PMID: 14600474.

ANEXOS

Anexo 1

Tabla 1. Población de estudio (N= 42 pacientes). Factores epidemiológicos y características de la hipoacusia y síndrome vestibular.

VARIABLE	N	PORCENTAJE
Número pacientes	42	25% de las SSI
Fechas de consulta	2005 a 2022	
Género:	42	100 %
• Hombres	15	36 %
• Mujeres	27	64 %
Edad media y DS:	42	100 %
• Hombres	54.5±20 años	
• Mujeres	54.5±19 años	
• General	54.5±19 años	
Rango general	4 a 80 años	
Antecedentes:	42	100%
• Vasculares (HTA, dislipemia, tabaco, diabetes, cardiopatía, anticoagulación).	20	48 %
• Viricos	4	10 %
• Inmunológicos	0	0 %
RMN	39/42	93%
• Normal	26/39	67%
• Patológica	13/39	33%
HIPOACUSIA		
Lado:	42	100 %
• Derecho	25	59.5 %
• Izquierdo	16	38 %
• Ambos	1	2.5 %
Grado:	42	100 %
• Leve (21-40 dB)	3	7 %
• Moderada (41-70 dB)	8	19 %
• Severa (71-90 dB)	10	24 %
• Profunda (> 90 dB)	21	50 %
Configuración:	41	98 %
• Caída hacia tonos agudos	13	32 %
• Caída en tonos graves/medios	2	5 %
• Audiometría plana	26	63 %

VARIABLE	N	PORCENTAJE
Evolución:	41	98 %
• Estable	26	63 %
• Mejoría	11	27 %
• Empeoramiento	4	10 %
Hipoacusia contralateral	10/42	24 %
VÉRTIGO		
Presentación:	41	98 %
• Brusco e intenso	30	73 %
• Moderado/mareo	10	24 %
• Posicional	1	3 %
Duración:	39	93 %
• Dias	18	46 %
• Horas	17	44 %
• Minutos	4	10 %
Pruebas vestibulares realizadas (N=38 pacientes):	18/38	47%
• EOG/VNG (prueba calórica)	34/38	89%
• vHIT CSH	32/38	84%
• vHIT CSA	32/38	84%
• vHIT CSP	31/38	82%
• cVEMP		
• Pacientes sin ninguna prueba vestibular	4/42	10%, (todos con RMN normal)
• Con todas las pruebas	32/42	76%
• Con alguna prueba	6/42	14% (4 con VNG y 2 con vHIT de CSH)
• Pacientes con "alguna" prueba patológica	29/38	76%
• Con "todas" las pruebas normales	8/32	25%
• Con "todas" las pruebas patológicas	7/32	22%

PRONÓSTICO AUDIO-VESTIBULAR DE LOS PACIENTES CON SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA Y VÉRTIGO

BENITO-OREJAS JJ, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M, ALONSO-VIELBA J ET AL.

Anexo 2

Tabla 2. Relación entre presencia/ausencia de factor de riesgo vascular, edad > o < de 60 años, género y RM normal o patológica; con todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejoría auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas: prueba térmica, vHIT patológico de CSH, CSP, CSA y cVEMP. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las casillas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa ($p < 0,05$).

	FR VASCULAR		EDAD		GÉNERO		RMN	
	Con	Sin	> 60 años	< 60 años	Hombres	Mujeres	Patológica	Normal
N	20/42 (48%)	22/42 (52%)	21/42 (50%)	21/42 (50%)	15/42 (36%)	27/42 (64%)	13/39 (33%)	26/39 (67%)
Edad media ± DS	66±9 años	46±21 años	69,5±6 años	39±15,7 años	54.5±20años	54.5±19años	65±12 años	49±19 años
Edad > 60 años (21/42: 50%) < 60 años (21/42: 50%)	16/20 (80%) 4/20 (20%)	5/22 (23%) 17/22 (77%)			8/15 (53%) 7/15 (47%)	13/27 (48%) 14/27 (52%)	10/13 (77%) 3/13 (23%)	9/26 (35%) 17/26 (65%)
Género Hombres (15/42: 36%) Mujeres (27/42: 64%)	8/20 (40%) 12/20 (60%)	7/22 (32%) 15/22 (68%)	8/21 (38%) 13/21 (62%)	7/21 (33%) 14/21 (67%)			4/13 (31%) 9/13 (69%)	9/26 (35%) 17/26 (65%)
FR vascular (20/42: 48%)			16/21 (76%)	4/21 (19%)	8/15 (53%)	12/27 (44%)	8/13 (62%)	11/26 (42%)
Lado Derecho (24/42: 57%) Izquierdo (17/42: 40%)	12/20 (60%) 8/20 (40%)	13/21 (62%) 8/21 (38%)	14/21 (67%) 7/21 (33%)	10/20 (50%) 10/20 (50%)	11/14 (79%) 3/14 (21%)	13/27 (48%) 14/27 (52%)	9/12 (75%) 3/12 (25%)	13/26 (50%) 13/26 (50%)
Hipoacusia Profunda (21/42: 50%)	13/20 (65%)	8/22 (36%)	12/21 (57%)	9/21 (43%)	12/15 (80%)	9/27 (33%)	10/13 (77%)	10/26 (38%)
Caída tonos agudos (13/41: 32%)	5/20 (25%)	8/21 (38%)	4/21 (19%)	9/20 (45%)	2/15 (13%)	11/26 (42%)	5/13 (38%)	7/25 (28%)
Mejoría auditiva (11/41: 27%)	5/20 (25%)	6/21 (29%)	4/21 (19%)	7/20 (35%)	2/15 (13%)	9/26 (35%)	1/13 (8%)	9/25 (36%)
Hipoacusia contralateral (10/42: 24%)	8/20 (40%)	2/22 (9%)	8/21 (38%)	2/21 (10%)	5/15 (33%)	5/27 (19%)	5/13 (38%)	4/26 (15%)
Vértigo agudo (30/41: 73%)	15/20 (75%)	15/21 (71%)	15/20 (75%)	15/21 (71%)	12/15 (80%)	18/26 (69%)	10/12 (83%)	18/26 (69%)
RMN patológica (13/39: 33%)	8/19 (42%)	5/20 (25%)	10/19 (53%)	3/20 (15%)	4/13 (31%)	9/26 (35%)		
Prueba Térmica patológica (13/18: 72%)	6/8 (75%)	7/10 (70%)	8/10 (80%)	5/8 (62.5%)	5/7 (71%)	8/11 (73%)	9/9 (100%)	4/9 (44%)
vHIT CSH patológico (13/34: 38%)	9/16 (56%)	4/18 (22%)	10/15 (67%)	3/19 (16%)	6/12 (50%)	7/22 (32%)	8/10 (80%)	3/21 (14%)

(continúa)

PRONÓSTICO AUDIO-VESTIBULAR DE LOS PACIENTES CON SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA Y VÉRTIGO

BENITO-OREJAS JJ, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M, ALONSO-VIELBA J ET AL.

Tabla 2. Relación entre presencia/ausencia de factor de riesgo vascular, edad > o < de 60 años, género y RM normal o patológica; con todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejoría auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas: prueba térmica, vHIT patológico de CSH, CSP, CSA y cVEMP. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las casillas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa ($p < 0,05$). (continuación)

	FR VASCULAR		EDAD		GÉNERO		RMN	
	Con	Sin	> 60 años	< 60 años	Hombres	Mujeres	Patológica	Normal
vHIT CSP patológico (16/32: 50%)	8/14 (57%)	8/18 (44%)	9/13 (69%)	7/19 (37%)	7/11 (64%)	9/21 (43%)	6/9 (67%)	8/20 (40%)
vHIT CSA patológico (6/32: 19%)	4/14 (29%)	2/18 (11%)	5/13 (38%)	1/19 (5%)	4/11 (36%)	2/21 (10%)	4/9 (44%)	1/20 (5%)
cVEMP patológico (16/31: 52%)	9/13 (69%)	7/18 (39%)	9/13 (69%)	7/18 (39%)	7/11 (64%)	9/20 (45%)	7/9 (78%)	8/20 (40%)
Altc. Vestibular TOTAL (64/147: 44%)	36/65 (55%)	28/72 (39%)	41/64 (64%)	23/83 (28%)	29/52 (56%)	35/95 (37%)	34/46 (74%)	24/90 (27%)

Anexo 3

Tabla 3. Relación entre las características de la pérdida auditiva: lado, grado de hipoacusia, configuración, evolución y presencia de hipoacusia contralateral; y todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejoría auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas: prueba térmica, vHIT patológico de CSH, CSP, CSA y cVEMP. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las casillas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa (p<0,05).

	LADO		GRADO DE HIPOACUSIA		CONFIGURACIÓN		EVOLUCIÓN HIPOACUSIA		HIPOCONTRA-LATERAL	
	DERECHO	IZQUIERDO	Profunda	Resto	Caída agudos	MEJORÍA	ESTABLE	Con	Sin	
N	24/42 (57%)	17/42 (40%)	21/42 (50%)	21/42 (50%)	13/41 (32%)	11/41 (27%)	26/41 (63%)	10/42 (24%)	32/42 (76%)	
Edad media ± DS 54,5±19 años	58±19 años	50±19 años	59±15 años	50±22 años	47,5±23 años	55±13 años	54±20 años	66±11 años	51±20 años	
Edad > 60 años (21/42: 50%) < 60 años (21/42: 50%)	14/24 (58%) 10/24 (42%)	7/17 (41%) 10/17 (59%)	12/21 (57%) 9/21 (43%)	9/21 (43%) 12/21 (57%)	4/13 (31%) 9/13 (69%)	4/11 (36%) 7/11 (64%)	14/26 (54%) 12/26 (46%)	8/10 (80%) 2/10 (20%)	13/32 (41%) 19/32 (59%)	
Género Hombres (15/42: 36%) Mujeres (27/42: 64%)	11/24 (46%) 13/24 (54%)	3/17 (18%) 14/17 (82%)	12/21 (57%) 9/21 (43%)	3/21 (14%) 18/21 (86%)	2/13 (15%) 11/13 (85%)	2/11 (18%) 9/11 (82%)	13/26 (50%) 13/26 (50%)	5/10 (50%) 5/10 (50%)	10/32 (31%) 22/32 (69%)	
FR vascular (20/42: 48%)	12/24 (50%)	8/17 (47%)	13/21 (62%)	7/21 (33%)	5/13 (38%)	5/11 (45%)	14/26 (54%)	8/10 (80%)	12/32 (37%)	
Lado Derecho (24/42: 57%) Izquierdo (17/42: 40%)			13/20 (65%) 7/20 (35%)	11/21 (52%) 10/21 (48%)	9/13 (69%) 4/13 (31%)	4/11 (36%) 7/11 (64%)	18/25 (72%) 7/25 (28%)	7/9 (78%) 2/9 (22%)	17/32 (53%) 15/32 (47%)	
Hipoacusia Profunda (21/42: 50%)	13/24 (54%)	7/17 (41%)			2/13 (15%)	1/11 (9%)	19/26 (73%)	8/10 (80%)	13/32 (41%)	
Caída tonos agudos (13/41: 32%)	9/24 (37%)	4/16 (25%)	2/21 (10%)	11/20 (55%)		5/11 (45%)	6/26 (23%)	1/10 (10%)	12/31 (39%)	
Mejoría auditiva (11/41: 27%)	4/24 (17%)	7/16 (44%)	1/21 (5%)	10/20 (50%)	5/13 (38%)			2/10 (20%)	9/31 (29%)	
Hipoacusia contralateral (10/42: 24%)	7/24 (29%)	2/17 (12%)	8/21 (38%)	2/21 (10%)	1/13 (8%)	2/11 (18%)	7/26 (27%)			
Vértigo agudo (30/41: 73%)	18/24 (75%)	12/16 (75%)	17/20 (85%)	13/21 (62%)	8/13 (62%)	7/11 (64%)	23/26 (88%)	6/10 (60%)	24/31 (77%)	

(continúa)

Tabla 3. Relación entre las características de la pérdida auditiva: lado, grado de hipoacusia, configuración, evolución y presencia de hipoacusia contralateral; y todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejora auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas: prueba térmica, VHTT patológico de CSH, CSP, CSA y cVEMP. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las casillas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa ($p < 0,05$). (*continuación*)

	LADO		GRADO DE HIPOACUSIA			CONFIGURACIÓN		EVOLUCIÓN HIPOACUSIA		HIPO CONTRA-LATERAL
	DERECHO	IZQUIERDO	Profunda	Resto	Caída agudos	MEJORA	ESTABLE	Con	Sin	
RMN patológica (11/39; 28%)	9/22 (41%)	3/16 (19%)	10/20 (50%)	3/19 (16%)	5/12 (42%)	1/10 (10%)	10/24 (42%)	5/9 (56%)	8/30 (27%)	
Prueba Térmica patológica (13/18; 72%)	7/11 (64%)	5/6 (83%)	9/9 (100%)	4/9 (44%)	5/8 (62,5%)	1/3 (33%)	10/12 (83%)	4/4 (100%)	9/14 (64%)	
VHTT CSH patológico (13/34; 38%)	9/19 (47%)	3/14 (21%)	11/17 (65%)	2/17 (12%)	2/11 (18%)	1/10 (10%)	10/19 (53%)	6/9 (67%)	7/25 (28%)	
VHTT CSP patológico (16/32; 50%)	11/17 (65%)	4/14 (29%)	11/15 (73%)	5/17 (29%)	4/11 (36%)	3/10 (30%)	11/17 (65%)	6/8 (75%)	10/24 (42%)	
VHTT CSA patológico (6/32; 19%)	4/17 (24%)	1/14 (7%)	6/15 (40%)	0/17 (0%)	0/11 (0%)	1/10 (10%)	4/17 (24%)	4/8 (50%)	2/24 (8%)	
cVEMP patológico (16/31; 52%)	9/17 (53%)	6/13 (46%)	8/14 (57%)	8/17 (47%)	6/11 (55%)	6/10 (60%)	7/17 (41%)	5/7 (71%)	11/24 (46%)	
Alic. Vestibular TOTAL (64/147; 44%)	40/81 (49%)	19/61 (31%)	45/70 (64%)	19/77 (25%)	17/52 (33%)	12/43 (28%)	42/82 (57%)	25/37 (68%)	39/111 (35%)	

Anexo 4

Tabla 4. Relación entre las características del vértigo: clínica vertiginosa aguda o no, duración del vértigo (horas, días), exploración > o < de 6 meses, resultado global normal o patológico de todas las pruebas vestibulares utilizadas; y todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejoría auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas: prueba térmica, vHIT patológico de CSH, CSP, CSA y cVEMP. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las casillas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa (p<0,05).

	CLÍNICA VERTIGINOSA		DURACIÓN DEL VÉRTIGO		ÚLTIMA EXPLORACIÓN		RESULTADO GLOBAL DE TODAS LAS PRUEBAS VESTIBULARES	
	VÉRTIGO AGUDO	RESTO	DÍAS	HORAS	> 6 meses	< 6 meses	TODAS NORMAL	TODAS PATOL
N	30/41 (73%)	11/41(27%)	18/39 (46%)	17/39 (44%)	33/42 (79%)	9/42 (21%)	8/32 (25%)	6/32 (19%)
Edad media ± DS	56±18 años	50±24 años	54±19 años	58±18 años	54±19 años	55±21años	47±16 años	63±13 años
Edad								
> 60 años (21/42: 50%)	15/30 (50%)	5/11 (45%)	9/18 (50%)	9/17 (53%)	16/33 (48%)	5/9 (56%)	3/8 (37,5%)	5/6 (83%)
< 60 años (21/42: 50%)	15/30 (50%)	6/11 (55%)	9/18 (50%)	8/17 (47%)	17/33 (52%)	4/9 (44%)	5/8 (62,5%)	1/6 (17%)
Género								
Hombres (15/42: 36%)	12/30 (40%)	3/11 (27%)	7/18 (39%)	6/17 (35%)	9/33 (27%)	6/9 (67%)	2/8 (25%)	4/6 (67%)
Mujeres (27/42: 64%)	18/30 (60%)	8/11 (73%)	11/18 (61%)	11/17 (65%)	24/33 (73%)	3/9 (33%)	6/8 (75%)	2/6 (33%)
FR vascular (20/42: 48%)	15/30 (50%)	5/11 (45%)	8/18 (44%)	10/17 (59%)	16/33 (48%)	3/9 (33%)	3/8 (37%)	4/6 (67%)
Hipoacusia Profunda (21/42: 50%)	17/30 (57%)	3/11 (27%)	9/18 (50%)	8/17 (47%)	17/33 (52%)	4/9 (44%)	2/8 (25%)	6/6 (100%)
Caída tonos Agudos (13/41: 32%)	8/30 (27%)	5/10 (50%)	7/18 (39%)	6/17 (35%)	10/32 (31%)	3/9 (33%)	3/8 (37%)	0/6 (0%)
Mejoría auditiva (11/41: 27%)	7/30 (23%)	4/10 (40%)	4/18 (22%)	6/17 (35%)	9/32 (28%)	2/9 (22%)	4/8 (50%)	1/6 (17%)
Hipoacusia contralateral (10/42: 24%)	6/30 (20%)	4/11 (36%)	5/18 (28%)	5/17 (29%)	8/33 (24%)	2/9 (22%)	1/8 (12,5%)	4/6 (67%)
Vértigo agudo (30/41: 73%)			10/18 (56%)	15/17 (88%)	23/32 (72%)	7/9 (78%)	7/8 (87%)	3/5 (60%)
RMN patológica (11/39: 28%)	10/28 (36%)	2/10 (20%)	5/18 (28%)	7/15 (47%)	11/33 (33%)	2/6 (33%)	1/7 (14%)	4/5 (80%)
Prueba Térmica patológica (13/18: 72%)	10/13 (77%)	2/4 (50%)	7/10 (70%)	4/5 (80%)	12/15 (80%)	1/3 (33%)		
vHIT CSH patológico (13/34: 38%)	9/25 (36%)	3/8 (37%)	3/12 (25%)	8/15 (53%)	8/26 (31%)	5/8 (62%)		

(continúa)

PRONÓSTICO AUDIO-VESTIBULAR DE LOS PACIENTES CON SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA Y VÉRTIGO

BENITO-OREJAS JJ, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M, ALONSO-VIELBA J ET AL.

Tabla 4. Relación entre las características del vértigo: clínica vertiginosa aguda o no, duración del vértigo (horas, días), exploración > o < de 6 meses, resultado global normal o patológico de todas las pruebas vestibulares utilizadas; y todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejoría auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas: prueba térmica, vHIT patológico de CSH, CSP, CSA y cVEMP. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las casillas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa ($p < 0,05$). (continuación)

	CLÍNICA VERTIGINOSA		DURACIÓN DEL VÉRTIGO		ÚLTIMA EXPLORACIÓN		RESULTADO GLOBAL DE TODAS LAS PRUEBAS VESTIBULARES	
	VÉRTIGO AGUDO	RESTO	DÍAS	HORAS	> 6 meses	< 6 meses	TODAS NORMAL	TODAS PATOL
vHIT CSP patológico (16/32: 50%)	11/23 (48%)	4/8 (50%)	6/12 (50%)	7/13 (54%)	9/24 (37%)	7/8 (87%)		
vHIT CSA patológico (6/32: 19%)	3/23 (13%)	2/8 (25%)	2/12 (17%)	3/13 (23%)	3/24 (12%)	3/8 (37%)		
cVEMP patológico (16/31: 52%)	9/22 (41%)	6/8 (75%)	6/11 (55%)	8/13 (62%)	10/23 (43%)	6/8 (75%)		
Altc. Vestibular TOTAL (64/147: 44%)	41/106 (39%)	17/36 (47%)	24/57 (42%)	30/59 (51%)	35/109 (32%)	28/44 (64%)		

Anexo 5

Tabla 5. Relación entre el resultado patológico o normal de las pruebas vestibulares utilizadas: prueba térmica, vHIT de CSH, CSP, CSA y cVEMP; y todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejoría auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y el resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las casillas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa ($p < 0,05$).

	PRUEBA TÉRMICA (18/38: 47%)		vHIT CSH (34/38: 89%)		vHIT CSP (32/38: 84%)		vHIT CSA (32/38: 84%)		cVEMP (31/38: 82%)	
	PATOLÓGICA	NORMAL	PATOLÓGICO	NORMAL	PATOLÓGICO	NORMAL	PATOLÓGICO	NORMAL	DISMINUIDO	NORMAL
N	13/18 (72%)	5/18 (28%)	13/34 (38%)	21/34 (62%)	16/32 (50%)	16/32 (50%)	6/32 (19%)	26/32 (81%)	16/31 (52%)	15/31 (48%)
Edad media ± DS	59±21 años	49±20 años	62±11 años	47±20 años	59±13 años	44±20 años	63±13 años	49±19 años	55±19 años	48±19 años
Edad										
> 60 años (21/42: 50%)	8/13 (62%)	2/5 (40%)	10/13 (77%)	5/21 (24%)	9/16 (56%)	4/16 (25%)	5/6 (83%)	8/26 (31%)	9/16 (56%)	4/15 (27%)
< 60 años (21/42: 50%)	5/13 (38%)	3/5 (60%)	3/13 (23%)	16/21 (76%)	7/16 (44%)	12/16 (75%)	1/6 (17%)	18/26 (69%)	7/16 (44%)	11/15 (73%)
Género										
Hombres (15/42: 36%)	5/13 (38%)	2/5 (40%)	6/13 (46%)	6/21 (29%)	7/16 (44%)	4/16 (25%)	4/6 (67%)	7/26 (27%)	7/16 (44%)	4/15 (27%)
Mujeres (27/42: 64%)	8/13 (62%)	3/5 (60%)	7/13 (54%)	15/21 (71%)	9/16 (56%)	12/16 (75%)	2/6 (33%)	19/26 (73%)	9/16 (56%)	11/15 (73%)
FR vascular (20/42: 48%)										
Lado										
Derecho (24/42: 57%)	6/13 (46%)	2/5 (40%)	9/13 (69%)	7/21 (33%)	8/16 (50%)	6/16 (37%)	4/6 (67%)	10/26 (38%)	9/16 (56%)	4/15 (27%)
Izquierdo (17/42: 40%)	7/12 (58%)	4/5 (80%)	9/12 (75%)	10/21 (48%)	11/15 (73%)	6/16 (37%)	4/5 (80%)	13/26 (50%)	9/15 (60%)	8/15 (53%)
Hipoacusia Profunda (21/42: 50%)	5/12 (42%)	1/5 (20%)	3/12 (25%)	11/21 (52%)	4/15 (27%)	10/16 (63%)	1/5 (20%)	13/26 (50%)	6/15 (40%)	7/15 (47%)
Caída tonos agudos (13/41: 32%)	9/13 (69%)	0/5 (0%)	11/13 (85%)	6/21 (29%)	11/16 (69%)	4/16 (25%)	6/6 (100%)	9/26 (35%)	8/16 (50%)	6/15 (40%)
	5/13 (38%)	3/5 (60%)	2/13 (15%)	9/20 (45%)	4/16 (25%)	7/15 (47%)	0/6 (0%)	11/25 (44%)	6/15 (40%)	5/15 (33%)

(continúa)

Tabla 5. Relación entre el resultado patológico o normal de las pruebas vestibulares utilizadas: prueba térmica, vHIT de CSH, CSP, CSA y cVEMP; y todos los factores analizados: edad, género, FR vascular, lado, hipoacusia profunda, caída tonos agudos, mejora auditiva, hipoacusia contralateral, vértigo agudo, RM patológica y el resultado patológico de las pruebas de función vestibular aplicadas. La alteración vestibular total se obtiene del sumatorio de los datos obtenidos en las distintas pruebas vestibulares previas. Las celdas sombreadas señalan una relación estadísticamente significativa ($p < 0,05$). (*continuación*)

	PRUEBA TÉRMICA (18/38: 47%)		vHIT CSH (34/38: 89%)		vHIT CSP (32/38: 84%)		vHIT CSA (32/38: 84%)		cVEMP (31/38: 82%)	
	PATOLÓGICA	NORMAL	PATOLÓGICO	NORMAL	PATOLÓGICO	NORMAL	PATOLÓGICO	NORMAL	DISMINUIDO	NORMAL
Mejora auditiva (11/41: 27%)	1/13 (8%)	2/5 (40%)	1/13 (8%)	9/20 (45%)	3/16 (19%)	7/15 (47%)	1/6 (17%)	9/25 (36%)	6/15 (40%)	4/15 (27%)
Hipoacusia contralateral (10/42: 24%)	4/13 (31%)	0/5 (0%)	6/13 (46%)	3/21 (14%)	6/16 (37%)	2/16 (12%)	4/6 (67%)	4/26 (15%)	5/16 (31%)	2/15 (13%)
Vértigo agudo (30/41: 73%)	10/12 (83%)	3/5 (60%)	9/12 (75%)	16/21 (76%)	11/15 (73%)	12/16 (75%)	3/5 (60%)	20/26 (77%)	9/15 (60%)	13/15 (87%)
RMN patológica (11/39: 28%)	9/13 (69%)	0/5 (0%)	8/11 (73%)	2/20 (10%)	6/14 (43%)	3/15 (20%)	4/5 (80%)	5/24 (21%)	7/15 (47%)	2/13 (15%)
Prueba Térmica patológica (13/18: 72%)			5/5 (100%)	5/9 (56%)	6/8 (75%)	4/6 (67%)	4/4 (100%)	6/10 (60%)	6/8 (75%)	4/6 (67%)
vHIT CSH patológico (13/34: 38%)	5/10 (50%)	0/4 (0%)			9/16 (56%)	2/16 (12%)	6/6 (100%)	5/26 (19%)	9/16 (56%)	2/15 (13%)
vHIT CSP patológico (16/32: 50%)	6/10 (60%)	2/4 (50%)	9/11 (82%)	7/21 (33%)			6/6 (100%)	10/26 (38%)	10/16 (63%)	6/15 (40%)
vHIT CSA patológico (6/32: 19%)	4/10 (40%)	0/4 (0%)	6/11 (55%)	0/21 (0%)	6/16 (37%)	0/16 (0%)			6/16 (37%)	0/15 (0%)
cVEMP patológico (16/31: 52%)	6/10 (60%)	2/4 (50%)	9/11 (82%)	7/20 (35%)	10/16 (62%)	6/15 (40%)	6/6 (100%)	10/25 (40%)		
Alic Vestibular TOTAL (58/115: 50%)	21/40 (52%)	4/16 (25%)	29/38 (76%)	19/71 (27%)	31/56 (55%)	12/53 (23%)	22/22 (100%)	31/87 (36%)	31/56 (55%)	12/51 (24%)

REHABILITACIÓN VESTIBULAR EN LA INFANCIA

Vestibular rehabilitation in childhood

Rafael PÉREZ-GONZÁLEZ ; Silvia GANCEDO-FERNÁNDEZ; Ana RODRÍGUEZ-GARCÍA ;
Carmen MANZANARES-LÓPEZ-RENDO; Ana MARTÍN-GONZÁLEZ; Sara FERNANDEZ-CASCÓN;
Gerardo MARTIN-SIGÜENZA 

SACYL. Complejo Asistencial Universitario de León. Servicio de Otorrinolaringología. León. España.

Correspondencia: rperezgo@saludcastillayleon.es

Fecha de recepción: 21 de julio de 2023

Fecha de aceptación: 14 de octubre de 2023

Fecha de publicación: 16 de octubre de 2023

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción: La rehabilitación vestibular es un tratamiento eficaz en las alteraciones del sistema vestibular. A diferencia de los adultos, hay pocos estudios en la infancia en relación con este tratamiento. Objetivo: Presentar una actualización de la literatura médica más destacada en relación con la rehabilitación vestibular en el niño. Material y método: Revisión bibliográfica a través de los principales motores de búsqueda (OVID, EBSCO, JBI y PubMed). Resultados: Basándonos principalmente en los trabajos de Rose Marie Rine, una de las fisioterapeutas que más ha investigado en esta materia, así como de otros autores, se describen los resultados más destacados y sus implicaciones prácticas. Discusión: Se describen los aspectos distintivos de la RV en los niños en relación con los adultos y las herramientas diagnósticas disponibles para su valoración. Conclusión: La rehabilitación vestibular en niños, al igual que en adultos, favorece una mayor y más rápida recuperación motora y del equilibrio frente a la abstención terapéutica.

PALABRAS CLAVE: rehabilitación vestibular; niños; desarrollo motor.

SUMMARY: Introduction: Vestibular rehabilitation has proven to be an effective therapeutic approach for addressing vestibular system disorders in adults. However, concerning pediatric cases there is little research compared to the extensive studies conducted with adults. Objective: To update the most relevant medical literature in relation to vestibular rehabilitation in children. Material and method: We have conducted a narrative revision of the most recent and relevant bibliography regarding this topic through the main search engines (OVID, EBSCO, JBI and PubMed). Results: Based mainly on the work of Rose Marie Rine, one of the physiotherapists who has done more research in this area, as well as other authors, the most significant results and their practical implications are described. Discussion: The distinctive aspects of VR in children in relation to adults and the diagnostic tools available for its assessment are described. Conclusion: Vestibular rehabilitation in children, as in adults, facilitates a greater and faster motor and balance recovery as opposed to therapeutic abstention.

KEYWORDS: vestibular rehabilitation; children; motor development.

INTRODUCCIÓN

En el tratamiento de las enfermedades que afectan al sistema vestibular ocupa un papel prevalente la rehabilitación vestibular (RV). La toma de decisiones para el diseño de las estrategias de RV utilizadas para cada paciente, viene condicionada por numerosos factores. El primero es que el diagnóstico que dirige la terapia física es diferente al diagnóstico médico establecido para cada paciente. En la RV no interesa tanto identificar una enfermedad en particular, sino la constelación de síntomas y signos que manifiesta el paciente por las alteraciones funcionales en el sistema vestibular y sobre los que va a actuar la terapia física y ocupacional [1]. La Tabla 1 resume algunos de los diagnósticos más característicos para la terapia física y el tratamiento rehabilitador propuesto. Existen, además, otros condicionantes o modificadores, que se han de identificar para un correcto planteamiento

del tratamiento rehabilitador (nivel de actividad, factores psicológicos y ambientales, etc...).

En el niño la RV viene especialmente supe-
ditada por la edad del paciente en el momento de la lesión, puesto que existen épocas críticas en el desarrollo del sistema vestibular [2]. Es común, por tanto, tener que evaluar y tratar discapacidades posturales secundarias al daño funcional y deficiencias en la adquisición de las habilidades motoras, motivadas, por la interferencia en la maduración de estos mecanismos interdependientes. Además, en el diseño de los programas de rehabilitación se debe tener muy en cuenta la edad del niño, para conseguir que se adhiera lo más fielmente posible a ellos. Todos estos determinantes hacen de la RV en los niños un verdadero reto; reto que una vez conseguido ha demostrado tener una enorme utilidad en la recuperación de estos pacientes.

Nuestro objetivo en este artículo es presentar una revisión de la literatura médica más actual y relevante, relacionada con la rehabilitación vestibular del niño, poniendo especial énfasis en las diferencias existentes con la del adulto.

MATERIAL Y MÉTODO

Revisión narrativa tras búsqueda en las bases de datos OVID, EBSCO, JBI y PubMed utilizando

Tabla 1. Diagnósticos en terapia rehabilitadora.

Diagnóstico	Tratamiento
Hipofunción vestibular unilateral.	Adaptación, sustitución (habitación)
Cinetosis.	Habitación.
Hipofunción vestibular bilateral.	Sustitución, adaptación.
Vértigo de origen central.	Habitación.

los términos rehabilitación vestibular, niño, infancia y desarrollo motor.

RESULTADOS

En la búsqueda bibliográfica realizada hemos encontrado tres estudios clínicos randomizados relacionados con la RV en la infancia, de los cuales los dos primeros tienen mayor impacto que el tercero.

En 2004, Rine RM et al. [3], se propusieron determinar la eficacia de la intervención física en la recuperación del retraso en el desarrollo motor y de la discapacidad postural. Para ello dividieron en una población de 21 niños afectados de hipoacusia neurosensorial (HNS) e hipofunción vestibular (HV) en dos grupos asignados aleatoriamente. En el primero, se administró terapia física específicamente diseñada, tres veces a la semana durante 12 semanas, mientras que en el segundo, grupo placebo, la rehabilitación se enfocó en actividades para el desarrollo del lenguaje. Se compararon los resultados con posturografía dinámica, pre y post intervención, utilizando parámetros calculados y ajustados a la edad y la conclusión del estudio fue, que «la intervención física centrada en la mejora de las habilidades sensoriales que integran el control postural, es eficaz en la detención del progresivo retraso en el desarrollo motor de niños con HNS e HV».

En 2006, Braswell J y Rine RM [4] testaron la Agudeza visual Dinámica (AVD) y la agudeza lectora en niños con HNS e HV (confirmada con la prueba rotatoria) y pudieron comprobar déficits en ambos parámetros. Partiendo de este hecho, los autores [5] hipotizaron que, ejercicios diseñados para mejorar la AVD en niños afectados de HNS e HV con alteración del reflejo vestíbulo-ocular (RVO), podrían mejorar su agudeza lectora, habilidad que se encuentra deteriorada en estos pacientes, como ya habían podido comprobar. Para ello reclutaron dos niños, el primero de 12 años con HNS e HV bilateral desde el nacimiento y el segundo de 10 años, diabético, que desarrolló HNS e HV a la edad

de 17 meses. En los dos se diseñó un programa basado en ejercicios de adaptación para la rehabilitación del RVO, enfocado en actividades con movimientos de la cabeza y los ojos. Tras el análisis de la AVD, del tamaño crítico para una lectura confortable (*critical print size* – CPS) y del Test de Agudeza Lectora, tanto pre como post intervención, se concluyó que los dos pacientes progresaron en su agudeza lectora, mientras que la AVD y por tanto la estabilidad visual, sólo se recuperó parcialmente en el paciente con HNS e HV adquiridas después del nacimiento. Aunque este hallazgo indica la trascendencia del momento de instauración del daño funcional y sus implicaciones en la RV, se han de desarrollar nuevos y más completos estudios para un mejor conocimiento y una óptima intervención.

En 2022, Ma N et al. [6] evaluaron la eficacia y aceptación de un programa de entrenamiento de la adaptación del RVO en niños diagnosticados de vértigo recurrente de la infancia con hipofunción vestibular unilateral (test calórico), pero sin alteración del equilibrio. Estos autores concluyeron, que los ejercicios de adaptación del RVO para esta enfermedad y grupo de edad, mejoraron los síntomas de vértigo según la puntuación obtenida antes y después de la RV en los test de *Dizziness Handicap Inventory* (DHI) y *Visual Analog Scale-Quality of Life with Vertigo* (VAS-QLV).

En la Tabla 2 se resumen los resultados de los estudios clínicos randomizados que presentamos en este artículo, señalando, el tiempo de RV, la deficiencia vestibular de los pacientes incluidos en los estudios y las herramientas de valoración funcional empleadas para estimar la eficacia del tratamiento físico utilizado. En la Tabla 3 se recoge toda la bibliografía revisada en la realización de este trabajo, clasificándolos en función del tipo y la relevancia que han tenido en la elaboración de este trabajo.

DISCUSIÓN

La RV comprende el conjunto de ejercicios físicos que tienen como finalidad la recuperación

Tabla 2. Resumen de los estudios clínicos randomizados revisados.

Autor	Año	Periodo de RV	Deficiencia vestibular	Comparación de resultados.
Rine [3]	2004	12 semanas	HNS; HV	PDC
Braswell [4]	2006	12 semanas	HNS; HV	AVD; CPS; TAL
Ma [6]	2022	1 mes	VRI; HVU	DHI; VAS-QLV

RV: rehabilitación vestibular; HNS: hipoacusia neurosensorial; HV: hipofunción vestibular; PDC: posturografía dinámica computarizada; AVD: test de agudeza visual dinámica; CPS: *critical print size*; TAL: test de agudeza lectora; VRI: vértigo recurrente de la infancia; HVU: hipofunción vestibular unilateral; DHI: *Dizziness Handicap Inventory*; VAS-QLV: *Visual Analog Scale-Quality of Life with Vertigo*.

funcional, total o parcial, de aquellos pacientes que padecen secuelas, sintomáticas y/o motoras, derivadas de las alteraciones del sistema vestibular. Su eficacia en adultos está bien documentada, tanto en relación a los mecanismos fisiológicos implicados en la recuperación, como en la eficacia de los ejercicios de rehabilitación [2]. En la infancia, los estudios en relación con la RV son pocos, pero se considera que, al igual que en los adultos, los diferentes síntomas vestibulares que pueden presentar, la distinta naturaleza de la lesión, el periodo crítico óptimo de inicio de la terapia rehabilitadora y las características individuales de cada paciente, hacen que el tratamiento rehabilitador sea necesario individualizarlo. La motivación y participación activa del niño y de su entorno, son también factores a tener en cuenta en la RV. A continuación, se detallan los condicionantes de la RV en la edad infantil y sus implicaciones en el diseño de los programas de terapia física.

CONDICIONANTES DE LA REHABILITACIÓN VESTIBULAR EN EL NIÑO

El conocimiento concreto de los síntomas y disfuncionalidades que afectan al niño es el primer condicionante para conocer qué ejercicios de rehabilitación son los más adecuados para cada paciente. El documento de consenso elaborado por el Comité de la *Bárány Society* para la Clasificación

de los Desórdenes Vestibulares, divide los síntomas en cuatro grupos diferentes: vértigo, mareo, síntomas visuales y síntomas posturales [7]. Mientras que en adultos o niños mayores es sencillo saber qué síntomas padecen, esto es mucho más complicado en niños menores de 10 años. No es lo mismo el síntoma vértigo ocasionado por la percepción alterada de movimiento de uno mismo, que la sensación de vértigo como movimiento del entorno, o el mareo como desorientación espacial sin impresión de movimiento. La percepción errónea de oscilaciones (oscilopsia) o de inclinaciones del entorno, o la visión borrosa inducida por los movimientos de la cabeza, son síntomas visuales por alteración de la estabilidad visual (RVO), secundaria a patología vestibular. La capacidad para asumir, mantener e intercambiar diferentes posturas (sentarse, ponerse en pie o caminar), se desarrolla durante la infancia y depende de la integridad de los tres sistemas sensoriales (sistema vestibular, visual y somatosensorial) y de sus conexiones centrales. La información vestibular juega un papel determinante en el desarrollo del sistema oculomotor y de las habilidades posturales y motoras tanto estáticas como dinámicas. Así, los niños con daño otolítico por meningitis, adquieren la capacidad de caminar más tarde que los de la misma edad, pero sin disfunción vestibular [8]. En la Tabla 3, se recogen los síntomas de disfunción vestibular en niños, tanto en alteraciones periféricas como centrales [9].

El siguiente determinante de la RV en edad infantil es la naturaleza de la lesión. Como vimos anteriormente, hay una amplia constelación de síntomas que se pueden presentar [2]. Sin embargo, éstos se manifiestan no sólo en las enfermedades que dañan el sistema vestibular periférico, sino también, en las que afectan la integridad de los otros dos sistemas sensoriales involucrados en el mantenimiento del equilibrio (visual y somatosensorial). Igualmente, patologías que dañan los mecanismos centrales de integración de estos inputs sensitivos o que produzcan un deterioro

Tabla 3. Artículos consultados y ordenados según relevancia.

Estudio	Año	Diseño	Objetivo
Rine [2]	2018	Artículo de revisión.	Revisar las alteraciones vestibulares en niños, que síntomas producen y en qué medida deterioran la función vestibular. Además, se detallan los mecanismos de recuperación y retos de la rehabilitación vestibular infantil. Finalmente se presenta un resumen de los estudios realizados para valorar la eficacia de la rehabilitación vestibular en niños.
Rine [9]	2007	Capítulo de libro.	Manejar al paciente pediátrico con hipofunción vestibular.
Rine et al [3]	2004	Estudio clínico randomizado.	Determinar el efecto favorable de la terapia física sobre el retraso progresivo del desarrollo motor y las alteraciones del control postural en niños con sordera neurosensorial y déficits vestibulares concomitantes.
Braswell et al. [4]	2006	Estudio clínico randomizado.	Determinar la afectación producida en la AVD y en la capacidad lectora en niños que padecen HNS e HV.
Braswell J. Rine RM. [5]	2006	Estudio clínico randomizado.	Efecto de los ejercicios de rehabilitación del RVO en la recuperación de la AVD y en la capacidad lectora de dos niños con HNS e HV.
Ma et al. [6]	2022	Estudio clínico randomizado.	Evaluar la eficacia y el impacto del entrenamiento del reflejo vestibulo-ocular en niños con vértigo recurrente que presentan un defecto vestibular unilateral, pero mantienen el equilibrio.
Herdman [1]	2007	Capítulo de libro.	Proporcionar una guía para la toma de decisiones terapéuticas en función del defecto vestibular que presente el paciente.
Clendaniel [11]	2010	Estudio clínico randomizado.	Presenta los resultados preliminares de un estudio que valora los efectos de los ejercicios de habituación y adaptación en la función vestibular de pacientes con HV.
Bisdorff et al. [7]	2009	Guía clínica.	Guía para la clasificación de los síntomas vestibulares (Bárány Society).
Wiener-Vacher et al. [8]	1996	Artículo de investigación.	Determinar la maduración de los reflejos óculo-vestibulares y del desarrollo postural y motor en niños en función de la edad.
Christy [10]	2018	Artículo de revisión.	Explorar posibles patologías infantiles que presenten alteraciones en las vías vestibulares centrales que condicionen retrasos en el desarrollo motor, control postural e inestabilidad en la mirada.
Li et al. [13]	2016	Artículo de investigación.	Estudiar la prevalencia del vértigo, alteraciones del equilibrio y factores de riesgo asociados; así como el uso del sistema sanitario en Estados Unidos.
Hazzaa et al. [12]	2023	Metaanálisis.	Estudiar la eficacia de la realidad virtual como instrumento en los programas de rehabilitación de pacientes con patologías vestibulares periféricas.

de los órganos motores del equilibrio, como la fuerza muscular, pueden provocar alteraciones del equilibrio. Las lesiones periféricas, ya sean uní o bilaterales, determinan normalmente una pérdida parcial o completa de la función, aunque a veces ocasionan, temporalmente, una fase irritativa o de hiperfunción (VPPB, Enfermedad de Menière, ...). La sensación de vértigo es típica en los procesos agudos que producen una asimetría de la información que llega a los centros vestibulares centrales, desde los receptores vestibulares periféricos

(VPPB, neuritis vestibular). Si el daño periférico es bilateral y simétrico (hipofunción vestibular asociada a HNS congénita, ototoxicidad...), aparecerán alteraciones relacionadas con el desarrollo motor y síntomas posturales. Los pacientes con lesiones centrales, aunque pueden experimentar crisis de vértigo episódico como en la migraña, lo habitual es que se presenten con síntomas crónicos de mareo y manifestaciones en el ámbito del desarrollo motor [10]. Los síntomas visio-vestibulares como la oscilopsia, aunque son más típicos de

las alteraciones vestibulares periféricas, también se pueden observar en las lesiones centrales. Por tanto, el conocimiento de la enfermedad origen de los síntomas, es imprescindible para evaluar la eficacia potencial de la RV en estos pacientes y para diseñar qué ejercicios llevar a cabo.

El estado de desarrollo funcional, vestibular y motor es un condicionante fundamental en la RV del niño. Actualmente se piensa que, en la maduración del control postural en niños que están aprendiendo a sentarse y caminar, las respuestas musculares, la capacidad de las diferentes informaciones sensoriales y las habilidades integrativas para adquirir tales aptitudes no son similares a las del adulto hasta la adolescencia [9]. Las conclusiones derivadas de estos estudios son: a) para el desarrollo de las habilidades de control postural es crítica la experiencia acumulada en la adopción de posturas concretas; b) la implicación efectiva del sistema somatosensorial para intervenir en tales habilidades emerge a los 3 años de edad; c) la elaboración de las respuestas posturales ocurre por etapas, siendo el periodo entre 4 y 6 años en el que se produce el mayor salto madurativo; y d) el desarrollo funcional de los sistemas vestibular y visual no se puede considerar completo hasta los 15 años de edad. La integridad de todos y cada uno de los sistemas implicados, junto con el continuo aprendizaje y experiencia en la adopción de las diferentes posturas, es imprescindible para el desarrollo motor del niño. Así, un déficit que afecte a cualquiera de estos sistemas o al procesador central de la información, condicionará un retraso en el desarrollo del control del control postural. La identificación precoz de los niños que padecen déficits motores y posturales secundarios a disfunción vestibular permitirá el desarrollo de intervenciones de RV tempranas y apropiadas para su edad.

EVALUACIÓN PREVIA A LA REHABILITACIÓN VESTIBULAR EN EL NIÑO

Un desafío para el otoneurólogo y el fisioterapeuta es, cómo evaluar a un niño con la sospecha de

disfunción del sistema vestibular [9]. Los objetivos de la evaluación son: 1) confirmar la existencia de un déficit funcional del equilibrio; 2) independizar las contribuciones de los distintos componentes del sistema del control postural, y determinar el qué presenta algún problema; y 3) facilitar las bases de referencia para posteriores pruebas diagnósticas y desarrollo de programas que aporten soluciones [9]. Como candidatos a un estudio más exhaustivo estarían los niños con HNS congénita, los que presentan un retraso del desarrollo motor con evidencias de disfunción vestibular y aquellos con infecciones recurrentes de oído que manifiestan alteraciones en la coordinación o dificultad en la fijación de la mirada. El screening sensorial debe incluir un examen de los sistemas somatosensorial, visual y vestibular. A nivel somatosensorial se valora la integridad del sentido propioceptivo y táctil, incluyendo la sensibilidad al tacto, la discriminación (grafestesia) y el sentido de localización en las extremidades inferiores. En la evaluación visual se estudian los mecanismos visio-vestibulares de integridad del RVO, valorando la presencia de respuestas anormales como el nistagmo evocado por la mirada y el nistagmo posicional, la aparición de sacadas de corrección en el *Head Impulse Test*, o el grado de estabilización visual durante la prueba de la AVD (Figura 1) o del *Vestibular Autorotation Test* (VAT). Para el estudio de la función de los canales semicirculares existen valores normalizados para niños en las pruebas calórica y rotatoria, así como de los VEMPS (*Vestibular Evoked Myogenic Potentials*) para la función otolítica. La Posturografía Dinámica Computarizada (PDC) permite una valoración funcional y objetiva del control postural en niños, tanto con el Test de Organización Sensorial (SOT) como con el Test de Perturbación Dinámica (DPT), utilizando valores estandarizados para su edad. Para el screening motor existen diferentes test funcionales para evaluar el equilibrio y el control postural (*Functional Reach Test*, *Peabody Developmental Motor Scales*, *Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency*). En la

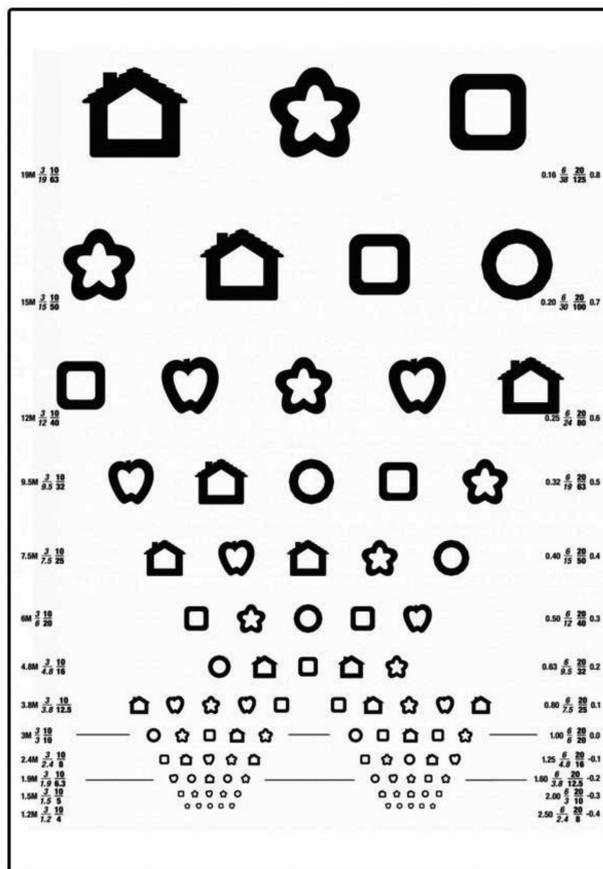


Figura 1. Gráfico utilizado para la prueba de AVD en niños.

Tabla 4, se describen algunas de las características de las pruebas más utilizadas para la evaluación del equilibrio y las habilidades motoras en el niño [9].

DESARROLLO DE LAS ESTRATEGIAS DE REHABILITACIÓN VESTIBULAR EN EL NIÑO

La RV se basa en la implementación de los mecanismos de adaptación, habituación y sustitución, en función de los determinantes anteriormente expuestos [2]. La adaptación, trata de modificar a largo plazo la respuesta motora ocular a los movimientos de la cabeza. Los ejercicios de adaptación pretenden mejorar la estabilidad de la mirada disminuyendo síntomas como la oscilopsia.

Se basan en el mantenimiento de la mirada en un objeto mientras realizamos movimientos con la cabeza (*X1-X2 exercises*) [11]. El mecanismo de habituación busca reducir la respuesta funcional anómala por repetición a la exposición del estímulo que la provoca. Su objetivo es la disminución de los síntomas de vértigo y mareo. Los ejercicios de habituación se diseñan en base a los movimientos específicos o situaciones que causan síntomas en cada paciente. Los ejercicios de sustitución consisten en entrenar estrategias alternativas para la fijación de la mirada y el mantenimiento del equilibrio. El refuerzo de otros inputs sensoriales no dañados (visuales o somatosensoriales) o el

Tabla 4. Síntomas de disfunción vestibular en el niño [9] (AVD: agudeza visual dinámica; TOS: test de organización sensorial; TPD: test de perturbación dinámica; TNPR: test de nistagmo posrotatorio).

A) Alteraciones periféricas:	
	1. Nistagmo con los movimientos de la cabeza.
	2. Inestabilidad visual con cabeza en movimiento; quejas de visión borrosa o doble. Resultado positivo en el test de AVD.
	3. Escaso equilibrio para su edad (tándem, mantenerse a pata coja).
	4. Quejas de sensación de giro o mareo.
	5. Bajos ratios para su edad en TOS; paso o pérdida de equilibrio en las condiciones 5,6.
	6. Puede o no mostrar aumento de latencias en TPD.
	7. Respuestas hipoactivas o hiperactivas en TPD
	8. Posibilidad de hipoacusia o tinnitus.
	9. Posibilidad de tener miedo a actividades de movimiento; posturas asimétricas sentado o de pie.
	10. Quejas de incoordinación.
B) Alteraciones centrales:	
	1. Retraso en relación con la edad en la realización de pruebas motoras groseras.
	2. Retraso o por debajo de su edad al realizar test visuomotores y de percepción visual; el test de agudeza visual dinámica puede ser positivo o negativo.
	3. Persistencia de reflejos tónicos.
	4. Pueden manifestar aumento en latencias y amplitud en las respuestas de TDP en la posturografía.
	5. Inestabilidad visual, sobre todo con cabeza en movimiento; fallo en los test de AVD.
	6. Respuestas normales, hipoactivas o hiperactivas en el test de nistagmo posrotatorio (TNPR), aunque suelen ser hipo- o hiperactivas.
	7. Por debajo de su edad al realizar la posturografía dinámica TOS con paso o caída en las condiciones 4-6.
	8. Por debajo de la edad en los ratios visual y vestibular en posturografía TOS.
	9. Posible disfunción en la integración sensorial.

uso de respuestas anticipatorias aprehendidas, son mecanismos de sustitución para la RV. De qué tipo de mecanismos y cómo se utilizan, dependerá el diseño individualizado de la terapia física en cada situación concreta.

Uno de los aspectos más destacados en el diseño de los ejercicios, es lograr la participación activa y la atención del niño [2]. Esto se convierte en un verdadero reto en niños pequeños y adolescentes. Así, por ejemplo, es fácil instruir a un adulto para que durante los ejercicios de adaptación mueva la cabeza en el plano horizontal tan rápido como pueda, manteniendo nítidas las letras de un gráfico. Su motivación depende de la mejora funcional que el paciente observa a medida que va realizando los ejercicios a lo largo del tiempo. Sin embargo, en el niño es difícil que entienda la misma instrucción, puesto que puede considerar que la oscilopsia

que percibe es normal, ya que está habituado a ella, además de resultarle un ejercicio incómodo, aburrido y sin ningún tipo de ganancia. En los niños podemos realizar el mismo ejercicio de forma alternativa, por ejemplo, colocándole sobre una red que le columpie en el plano horizontal, pidiéndole que mire y apunte a dibujos que le sean fáciles y entretenidos de reconocer, como una flor o un barco. Actualmente los videojuegos y la realidad virtual son instrumentos de rehabilitación muy útiles en los niños y adolescentes por su capacidad para que estos pacientes participen activamente en ellos [12].

CONCLUSIONES

Las enfermedades en el niño relacionadas con alteraciones del sistema vestibular se presentan

con una incidencia mucho más alta de lo que actualmente se diagnostican [13]. Por otra parte, y teniendo en cuenta la importancia que tienen estas alteraciones en el desarrollo motor de los niños que las padecen y la eficacia de la RV en el tratamiento de las mismas, es necesario mejorar el diagnóstico de estas enfermedades para así tratarlas lo más tempranamente posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herdman SJ. Physical therapy diagnosis for vestibular disorders. En: Herdman SJ: Vestibular Rehabilitation. F.A. Davis Company 3ª ed.; 2007. Cap 16; pp.228-32.
2. Rine RM. Vestibular rehabilitation for children. *Semin Hear.* 2018;39(3):334-44. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1666822>.
3. Rine RM, Braswell J, Fisher D, Joyce K, Kalar K, Shaffer M. Improvement of motor development and postural control following intervention in children with sensorineural hearing loss and vestibular impairment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004;68(09):1141-8. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2004.04.007>.
4. Braswell J, Rine RM. Evidence that vestibular hypofunction affects reading acuity in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:1957-65. doi:10.1016/j.ijporl.2006.07.013.
5. Braswell J, Rine RM. Preliminary evidence of improved gaze stability following exercise in two children with vestibular hypofunction. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006;70:1967-73. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2006.06.010>.
6. Ma N, Liu H, Liu B, Zhang L, Li B, Yang Y, et al. Effectiveness and acceptance of Vestibulo-Ocular Reflex adaptation training in children with recurrent vertigo with unilateral vestibular dysfunction and normal balance function. En: Yang J, Duan, M., Jahn, K., Murofushi, T., Yu, L., Zhang, Q. Vestibular disorders in children. Lausanne: Frontiers Media SA. 2023; P 118-27. <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.996715>.
7. Bisdorff A, Von Brevern M, Lempert T, Newman-Toker DE. Classification of vestibular symptoms: towards an international classification of vestibular disorders. *J Vestib Res* 2009; 19:1–13. <https://doi.org/10.3233/VES-2009-0343>.
8. Wiener-Vacher SR, Toupet F, Narcy P. Canal and otolith vestibulo-ocular reflexes to vertical and off vertical axis rotations in children learning to walk. *Acta Otolaryngol.* 1996; 116(05):657–65. PMID: 8908240.
9. Rine RM. Management of the pediatric patient with vestibular hypofunction. En: Herdman SJ: Vestibular Rehabilitation. F.A. Davis Company 3ª ed; 2007. Cap 22; pp.360-74.
10. Christy JB. Considerations for testing and treating children with central vestibular impairments. *Semin Hear.* 2018;39(3):321-33. <https://doi.org/10.1055/s-0038-1666821>.
11. Clendaniel RA. The effects of habituation and gaze-stability exercises in the treatment of unilateral vestibular hypofunction – preliminary results. *J Neurol Phys Ther* 2010;34(2):111-6. <https://doi.org/10.1097/NPT.0b013e3181deca01>.
12. Hazzaa NM, Manzour AF, Yahia E, Galal E. Effectiveness of virtual reality-based programs as vestibular rehabilitative therapy in peripheral vestibular dysfunction: a meta-analysis. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol.* 2023;280:3075–86. doi:10.1007/s00405-023-07911-3.
13. Li CM, Hoffman HJ, Ward BK, Cohen HS, Rine RM. Epidemiology of dizziness and balance problems in children in the United States: a population-based study. *J Pediatr.* 2016; 171:240-7. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2015.12.002>.

SÍNDROMES EPISÓDICOS QUE PUEDEN ASOCIARSE A LA MIGRAÑA

Episodic syndromes that may be associated with migraine

Rosalyn CHAVES-ARAÚJO¹; María José FERNÁNDEZ-NAVA ¹; Rosana VILLAOSLADA-FUENTES ¹;
Sandra MARTÍN-GARCÍA ¹; Alejandro TAMAYO-ESQUINAS ¹; Erwin Alejandro RACINES-ÁLAVA ²;
Paula PÉREZ-CHACÓN ³; Rafael ÁLVAREZ-OTERO ³

¹SACYL. Hospital Nuestra Señora de Sonsoles. Servicio de Otorrinolaringología. Ávila. España

²SACYL Hospital Santos Reyes. Servicio de Otorrinolaringología. Aranda de Duero. España

³SACYL Hospital Universitario Río Ortega. Servicio de Otorrinolaringología. Valladolid. España

Correspondencia: rchaves@saludcastillayleon.es

Fecha de recepción: 5 de agosto de 2023

Fecha de aceptación: 21 de octubre de 2023

Fecha de publicación: 30 de octubre de 2023

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: Los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña son una subcategoría del diagnóstico de migraña dentro de la Classification of Headache Disorders (2018). Nuestro objetivo es la revisión de la bibliografía para la creación de un marco teórico actualizado, que defina estos trastornos y nos ayude en su identificación, diagnóstico y tratamiento, durante la práctica clínica. Método: Esta es una revisión bibliográfica narrativa, se ha utilizado PubMed como base de datos para la búsqueda, usando de guía la Classification of Headache Disorders (2018) y el consenso de criterios diagnósticos para la migraña vestibular y el vértigo recurrente de la infancia de la Sociedad Bárány. Conclusiones: Las patologías descritas se dividen en tres grupos: trastornos gastrointestinales recurrentes (síndrome de vómitos cíclicos y migraña abdominal), vértigo paroxístico benigno de la infancia y tortícolis paroxística benigna de la infancia. En general son cuadros de evolución benigna y autolimitada. Es necesario unificar los criterios y protocolos diagnóstico en todas estas entidades.

PALABRAS CLAVE: Trastornos gastrointestinales recurrentes; vómitos cíclicos; migraña abdominal; vértigo paroxístico benigno; tortícolis paroxística benigna

SUMMARY: Introduction and objective: Episodic syndromes that can be associated with migraine are a subcategory of the migraine diagnosis within the International Classification of Headache Disorders (2018). Our objective is to do a bibliography review to create a updated theoretical framework, which defines these disorders and helps us in their identification, diagnosis and treatment, during the clinical practice. Method: this is a narrative bibliographical review. PubMed has been used as a database. The International classification of headache disorders and the diagnostic criteria consensus document for the vestibular migraine of childhood and recurrent vertigo of childhood from the Bárány Society were the base of this project. Conclusions: These syndromes are divided in three groups: recurrent gastrointestinal disorders (cyclic vomiting syndrome and abdominal migraine), benign paroxysmal vertigo of childhood and benign paroxysmal torticollis of childhood. In general, this are benign and self-limited evolution disorders. It is necessary to unify the diagnostic criteria and protocols.

KEYWORDS: Recurrent gastrointestinal disorders; cyclic vomiting; abdominal migraine; benign paroxysmal vertigo; benign paroxysmal torticollis

INTRODUCCIÓN

Los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña, se encuentran dentro de la tercera edición de la *International Classification of Headache Disorders* (ICHD-3)[1] como una subcategoría del diagnóstico de migraña, a su vez dividida en tres grupos: Trastornos gastrointestinales recurrentes(síndrome de vómitos cíclicos y migraña abdominal), vértigo paroxístico benigno y torticollis paroxística benigna.

Las condiciones con mayor incidencia de mareo y vértigo durante la infancia son actualmente el vértigo paroxístico benigno y la migraña vestibular [2,3]. Los criterios diagnósticos del vértigo paroxístico benigno se describen en la ICHD-3 [1] y los de la migraña vestibular aún están en discusión para la población pediátrica. Estas dos patologías suelen solaparse, lo que ha llevado a pensar que pueden pertenecer a un mismo espectro [4,5]. Siguiendo esta línea de debate, el *Committee for the classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society* y la *International Headache Society* han creado tres grupos [2], la migraña vestibular de la infancia, la probable migraña vestibular de la infancia y el vértigo recurrente de la infancia, que según este consenso debería reemplazar al término vértigo paroxístico benigno.

Nuestro objetivo es la revisión de la bibliografía para la creación de un marco teórico actualizado que defina estos trastornos y nos ayude en su identificación, diagnóstico y tratamiento durante nuestra práctica clínica.

MATERIAL Y MÉTODO

Este trabajo es una revisión bibliográfica narrativa, centrada en las patologías descritas como síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña, antes conocida como síndromes periódicos infantiles. Otro importante pilar en esta revisión ha sido el documento de consenso de criterios diagnósticos creado entre la Sociedad Bárány y la Sociedad Internacional de Cefalea para la migraña vestibular de la infancia y el vértigo recurrente de la infancia. Se han utilizado como base de datos para la búsqueda de bibliografía PubMed y Biblioteca Cochrane, limitando la búsqueda a contenido en español y en inglés.

RESULTADOS

Se han buscado artículos por subgrupo de patología, basándose en la ICHD-3, los principales artículos utilizados en la construcción de esta revisión se exponen en la Tabla 1 (Anexo 1).

DISCUSIÓN

TRASTORNO GASTROINTESTINAL RECURRENTE

Definición. Antes conocido como dolor abdominal crónico o recurrente, ha cambiado su enfoque en la ICHD-3 al prescindir de la clínica del dolor como criterio diagnóstico. Ahora se describe como crisis recurrentes episódicas de dolor y/o malestar abdominal o náuseas y/o vómitos, cuyos síntomas se presentan de forma esporádica, crónica o en intervalos predecibles. Debemos saber que dentro del trastorno gastrointestinal recurrente hay varios subgrupos clínicos y solo 2 de ellos suelen asociarse a migraña [1,6]. Es complicado determinar su etiología puesto que aparece como resultado de la interacción de múltiples factores: genéticos, ambientales y psicosociales [7].

Los subgrupos asociados a migraña son:

1. Síndrome de vómitos cíclicos (SVC).
2. Migraña abdominal.

Clínica. Cuando hablamos del trastorno gastrointestinal recurrente, desde el punto de vista del dolor abdominal recurrente (DAR) como era antes conocido, nos encontramos que constituye un trastorno de la infancia que se define por episodios de dolor abdominal de repetición (en tres o más ocasiones) en los últimos 3 meses, de una intensidad tan severa que llega a dificultar la realización de las actividades cotidianas del niño [7-10]. Los episodios deben estar bien delimitados, permaneciendo asintomáticos en los periodos intercrisis [8,10,11]. Esta enfermedad se objetiva en un 10-20 % de la población pediátrica, siendo más frecuente en mujeres en edad prepuberal [7,8,10,11]. El dolor puede acompañarse de síntomas vagales tales como náuseas, vómitos, sudoración, palpitaciones, palidez o rubor, y de otros signos como febrícula o cefalea, incluso somnolencia residual tras el cuadro [7-9,11].

Tabla 2. Trastornos digestivos funcionales pediátricos: neonato y niño pequeño. Criterios Roma IV.

G1	Regurgitación del lactante
G2	Síndrome de rumiación
G3	Síndrome de vómitos cíclicos
G4	Cólico del lactante
G5	Diarrea funcional
G6	Disquecia del lactante
G7	Estreñimiento funcional

Diagnóstico. Los criterios diagnósticos según la ICHD-3 son:

1. Al menos 5 crisis con episodios distintivos de dolor o malestar abdominales, náuseas o vómitos.
2. Exploración y evaluación gastrointestinal normal.
3. No atribuible a otro trastorno.

Debido al punto tres de los criterios diagnósticos, lo primero que debemos hacer ante este cuadro clínico es excluir una causa orgánica [6-11]. Dentro de los trastornos gastrointestinales recurrentes no orgánicos que afectan la calidad de vida, hay diferentes presentaciones clínicas y, como hemos mencionado, solo 2 de ellas (el SVC y la migraña abdominal) forman parte de los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña en la actualidad. Según estas presentaciones clínicas, se divide a los pacientes en subgrupos, que se basan principalmente en los criterios Roma (última revisión del 2016 criterios pediátricos Roma IV) [6], que además se dividen, según la edad, en dos grandes grupos: menores de 4 años y de 4 a 18 años (Tablas 2 y 3). Dentro del grupo de menores de 4 años se encuentra solamente el SVC (hay que destacar que la cefalea es difícil de determinar en niños pequeños) [1,6]. En el grupo entre 4 y 18 años encontramos tanto el SVC como la migraña abdominal [6].

Tabla 3. Trastornos digestivos funcionales pediátricos en el niño mayor de 4 años y adolescente. Criterios Roma.

H1 Trastornos de náuseas y vómitos funcionales	Síndrome de vómitos cíclicos (H1a)	Náuseas funcionales y vómitos funcionales (H1b)	Síndrome de rumiación (H1c)	Aerofagia (H1d)
H2 Trastornos de dolor abdominal funcional	Dispepsia funcional (H2a)	Síndrome de intestino irritable (H2b)	Migraña abdominal (H2c)	Dolor abdominal funcional no especificado de otra forma (H2d)
H3 Trastornos funcionales de la defecación	Estreñimiento funcional (H3a)		Incontinencia fecal no retentiva (H3b)	

Tratamiento. El principal objetivo es la exclusión de causa orgánica, que suele ser un gran alivio para pacientes y padres. Al tratarse de un problema funcional que altera de forma importante la calidad de vida y que dentro de los factores predisponentes y agravantes uno de los más importantes es el psicológico, la atención a la salud mental de todo el núcleo familiar será una de nuestras prioridades. No se ha demostrado que el tratamiento con procinéticos, probióticos o antiespasmódicos gastrointestinales sea efectivo, siendo la terapia cognitivo conductual la que ha demostrado el mejor beneficio [10,11].

Pronóstico. El pronóstico a largo plazo estudiado en la serie de J. Apley sugiere que un tercio de los pacientes no experimenta dolor al llegar a la edad adulta, un tercio continua con dolor y un tercio de los pacientes desarrollan otros síntomas como cefalea. Casi todos llevan vidas sin restricciones [7].

SÍNDROME DE VÓMITOS CÍCLICOS

Definición. El síndrome de vómitos cíclicos (SVC) se caracteriza por episodios agudos, estereotipados y recurrentes de náuseas intensas con vómitos incoercibles, de duración variable (de horas a días). Tanto niños como adultos se ven afectados, aunque la presentación clínica y la evolución natural varían con la edad. El SVC pediátrico se considera una condición relacionada con la migraña, ya que evoluciona a esta en una cuarta

parte de los pacientes y existe una alta prevalencia familiar de migrañas. En un estudio retrospectivo [12], un 85% de los pacientes con SVC presentaban otros síndromes episódicos asociados a migraña y un 79% de estos pacientes cumplía criterios de migraña. La etiopatogenia es desconocida, pero es probable que sea multifactorial e involucre vías metabólicas, enzimopatías, alteraciones neurológicas y digestivas. El SVC podría estar infradiagnosticado dada una prevalencia estimada entre 0,5% y 1,9%. Estas variaciones pueden diferir según los criterios diagnósticos empleados.

Clínica. El SVC se caracteriza por vómitos paroxísticos y náuseas intensas recurrentes, con períodos intercrisis asintomáticos. Los pacientes pueden asociar otros síntomas como una gran palidez, abdominalgia, cefalea o sonofobia y fotofobia. Este síndrome comienza a manifestarse de media sobre los 5 años, es algo más frecuente en niñas (57:43) y se resuelve unos 10 años más tarde, alrededor de la adolescencia [13]. Hasta el 75% de los niños presentan síntomas durante la noche o al inicio de la mañana que duran varias horas o días, aunque raramente más de 72 horas [14]. Se han identificado cuatro fases: prodrómica, emética, fase de recuperación e interepisódica. Alrededor del 90% de los pacientes experimenta una fase prodrómica que se caracteriza, principalmente, por signos y síntomas de disfunción autonómica como palidez, sudoración, letargo, sofocos y, rara vez, cambios de temperatura y babeo. Por lo general, ocurre unas pocas horas antes del inicio del vómito

y puede parecerse a un ataque de pánico; esta fase premonitoria es similar a la de un ataque de migraña. El dolor abdominal se describe tanto en la fase prodrómica como en las demás. Este patrón temporal distintivo de comienzo y final, caracterizado por cuatro fases, es esencial para el diagnóstico. En aproximadamente tres cuartas partes de los pacientes, se pueden identificar factores estresantes recurrentes que preceden a los episodios de SVC. La fase emética se caracteriza por un vómito intenso, tipo proyectil, con un promedio de 6 veces/hora en el punto máximo (primera hora), que a menudo conduce a una deshidratación significativa. El vómito suele ser bilioso y está asociado a otros síntomas gastrointestinales, como dolor abdominal, arcadas, anorexia, náuseas incapacitantes y diarrea. La disfunción autonómica puede exacerbarse durante esta fase junto con otros síntomas neurológicos de carácter migrañoso y vértigo. La somnolencia y el sueño profundo son típicos de la fase de recuperación; posteriormente, los niños comienzan a tolerar los alimentos y las bebidas con remisión de las náuseas y recuperación del apetito. Después de la crisis, los niños regresan al estado de salud basal (fase interepisódica) [15].

Diagnóstico. Las clasificaciones NASPGHAN y Roma IV son las que se utilizan mayoritariamente en la literatura pediátrica. La ICDH-3 nos señala como criterios diagnósticos [1]:

- A. Al menos cinco crisis de náuseas y vómitos que cumplen los criterios B y C.
- B. Estereotipados en el paciente, de carácter recurrentes y con una periodicidad predecible.
- C. Todos los siguientes:
 1. Náuseas y vómitos que ocurren al menos cuatro veces por hora
 2. Las crisis se prolongan durante más de 1 hora y hasta 10 días.
 3. Las crisis aparecen con una separación de al menos 1 semana
- D. Ausencia total de síntomas entre crisis.

La guía NASPGHAN y la ICHD-3 requieren un mínimo de cinco ataques de náuseas y vómitos intensos para el diagnóstico, mientras que con los criterios de Roma IV bastan dos episodios, por lo que se adelanta la posibilidad de iniciar tratamiento.

Tratamiento. El manejo de SVC requiere una terapia personalizada que tenga en cuenta la frecuencia y la gravedad de los ataques, frente a los posibles efectos secundarios del tratamiento.

El manejo terapéutico de la fase aguda es sintomático y de soporte, destinado a corregir los déficits de líquidos y electrolitos, proporcionar terapia antiemética, analgésicos y sedación para aliviar las náuseas, los vómitos y el dolor persistentes. Además, la intervención temprana durante la breve fase prodrómica puede usarse para intentar mitigar el ataque. El objetivo del tratamiento a largo plazo debe orientarse a reducir el número y la severidad de los episodios y ayudar a los pacientes a afrontar su situación incapacitante. Se puede considerar el tratamiento profiláctico cuando las crisis son frecuentes (más de 1 o 2 al mes) y severas (requieren ingreso hospitalario o duran días). La administración diaria de medicamentos tiene que sopesar los potenciales efectos adversos [14]. Se considera el tratamiento con ciproheptadina como primera elección en niños menores de 5 años y la amitriptilina en los mayores de 5. El propranolol se postula como segunda línea de tratamiento a cualquier edad.

MIGRAÑA ABDOMINAL

Definición. Cuadro clínico dentro de los trastornos gastrointestinales recurrentes en la ICDH-3. A pesar de ser cuestionada su existencia hasta hace poco, su inclusión se ha basado en que la evidencia reciente sugiere que el dolor abdominal episódico en ausencia de cefalea puede deberse a fenómenos migrañosos [1,16], ha sido también reconocido por la comunidad de gastroenterología e incluido en los Criterios Roma [6].

Clínica: Se caracteriza por dolor abdominal en línea media, en general mal definido, de intensidad

moderada a grave, que se presenta en la población pediátrica y que puede asociar síntomas vasomotores, náuseas y vómitos; dura de 2 a 72 horas, con períodos intercrisis asintomáticos. La cefalea no aparece durante los episodios [1,16].

Diagnóstico. Nos guiamos por los criterios diagnósticos de la ICDH-3[1]:

- A. Al menos cinco crisis de dolor abdominal que cumplan los criterios B y D.
- B. Dolor que cumple por lo menos dos de las siguientes tres características:
 1. Localización medial, periumbilical o de localización mal definida.
 2. Calidad sorda o solo dolor.
 3. Intensidad moderada o fuerte
- C. Al menos dos de los siguientes cuatro síntomas asociados:
 4. Anorexia
 5. Náuseas
 6. Vómitos
 7. Palidez
- D. Los episodios duran de 2 – 72 horas sin tratamiento o sin tratamiento eficaz.
- E. Ausencia total de síntomas entre las crisis
- F. No atribuible a otro trastorno.

Tratamiento. El primer objetivo es la exclusión de otras patologías, médicas o quirúrgicas, y determinar la presencia de síntomas y signos de alarma como pérdida de peso, diarrea crónica, no ganancia ponderal con afectación del crecimiento, hematemesis, fiebre, dolor de otra localización diferente a la línea media, como por ejemplo fosa ilíaca derecha; ante los cuales sería necesaria la realización de pruebas complementarias, todo ello dependiendo de la gravedad de estos signos [16,17]. Una vez completada la exclusión, tenemos que el tratamiento se basa en la profilaxis y el tratamiento abortivo de la crisis.

Para la profilaxis hay medidas generales para modificar el estilo de vida como: consumir fibra en la noche para evitar la hipoglicemia al despertar,

dieta baja en lactosa y en aminos, sin embargo todo esto tiene limitada evidencia [17]. Medidas más específicas se basan en la identificación de desencadenantes particulares de las crisis, para que el paciente y su entorno los evite [16]. En algunos casos podría ser necesario implementar tratamiento médico profiláctico [16].

Durante la crisis se recomienda iniciar el tratamiento con la analgesia básica como paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos, al ser una alternativa segura y efectiva en migraña, además de ello, se deben tratar los síntomas asociados que se presenten, náuseas y vómitos principalmente [16].

El uso de triptanes, aunque efectivos en la migraña, no está claro en la migraña abdominal [18].

Pronóstico. Un seguimiento de 10 años, ha mostrado que el 40% de los niños continuarán con síntomas hasta los últimos años de adolescencia y más del 70% desarrollará migraña en su vida adulta [19]

VÉRTIGO PAROXÍSTICO BENIGNO

Definición. El vértigo paroxístico benigno (VPB) se caracteriza por ataques de vértigo espontáneos, recurrentes y autolimitados en niños sin ninguna otra patología. Descrito por primera vez por Basser en 1964, en 1967, se asoció con la migraña por Fenichel [20]. Se cree que es, en la actualidad, la causa de vértigo más frecuente en la infancia [2,3].

Terminología: el comité de clasificación de trastornos vestibulares de la Sociedad Bárány, ha propuesto en su documento de consenso, reemplazar el término vértigo paroxístico benigno por vértigo recurrente de la infancia así como incluir los diagnósticos de migraña vestibular de la infancia y probable migraña vestibular de la infancia, basándose en los siguientes motivos [2]:

- En la clasificación internacional, el término paroxístico está reservado para vértigos de una duración menor a 1 minuto (aproximadamente).

- Para la definición y diagnóstico de VPB, no encontramos la migraña como requerimiento, sin embargo, se infiere la posibilidad de ser un precursor de migrañas en el paciente. Por lo tanto, al usar un espectro de clasificación de los pacientes que incluyan síntomas específicos relacionados con la migraña se pueden identificar subgrupos de interés para seguir su evolución en el tiempo.
- Se han propuesto numerosos criterios diagnósticos del VPB que promueven una gran heterogeneidad en el diagnóstico, dificultando así la realización de metanálisis.

Clínica. Habitualmente se trata de ataques sin aviso previo de vértigo giratorio, que suele estar asociado a síntomas como náuseas, vómitos, palidez, miedo, desequilibrio, ataxia y/o nistagmo, que se resuelven rápidamente, generalmente en minutos, y que una vez han cedido los síntomas, el paciente continúa con su actividad normal sin secuelas y sin período poscrítico [5]. Basser, originalmente lo describió como una condición que inicia antes de los 4 años y se suele resolver de forma espontáneo entre los 8 y los 10 años, sin embargo, en la actualidad, es controvertido la inclusión de la edad para el diagnóstico.

Diagnóstico. Al ser una patología que en su mayoría afecta a niños pequeños, la anamnesis es habitualmente realizada a los padres quienes suelen describir la actitud y las acciones del paciente, siendo muy difícil que describan las sensaciones que presenta más allá del miedo y el nerviosismo, también es muy frecuente que el niño tenga muchas dificultades para contarlos, por lo tanto es indispensable guiar a los padres sobre lo que tienen que observar durante estos episodios, sobre todo mirarle a los ojos, inclusive podemos pedir que le graben los ojos y también que graben sus movimientos, esto nos puede servir de una ayuda importante en el diagnóstico.

Los criterios diagnósticos de la ICDH-3 son[1]:

- A. Al menos 5 ataques que cumplan los criterios B y C.
- B. Vértigo que inicia de forma súbita, con máxima sintomatología al empezar y que se resuelve de forma espontánea en minutos u horas sin pérdida de conciencia.
- C. Presentar al menos 1 de los siguientes síntomas asociados:
 - a. Nistagmo
 - b. Ataxia
 - c. Vómitos
 - d. Palidez
 - e. Miedo
- D. Examen neurológico, audiométrico y de funcionalidad vestibular normales entre los ataques.
- E. Que no se pueda atribuir a ninguna otra patología.

Mientras que los criterios para vértigo recurrente de la infancia en el consenso de la Sociedad Bárány son [2]:

- A. Al menos 3 episodios con síntomas vestibulares de moderada a gran intensidad, con una duración entre 1 minuto y 72 horas.
- B. Que no presente ninguno de los criterios diagnósticos de los puntos B y C de migraña vestibular de la infancia (es decir, no tener antecedentes de migraña con o sin aura, ni asociar sintomatología migrañosa en el 50% o más de los episodios)
- C. Edad menor a 18 años.
- D. Que no se pueda atribuir a otra patología.

Aunque los criterios entre uno y otro consenso son diferentes, no son excluyentes entre sí y más bien podrían complementarse. Sin embargo, todo esto nos hace ver que aún queda un recorrido para la unificación.

Ambas guías terminan con la importancia de la exclusión de otras patologías, lo que nos lleva a otra área con necesidad de consenso, ya que el protocolo o batería de pruebas a las que son sometidos los pacientes, varía enormemente de un centro a otro, inclusive de un profesional a otro y

suelen convertir al VPB, en algunos casos, en un diagnóstico de exclusión.

Tratamiento. Las recomendaciones terapéuticas son escasas debido a la falta de estudios controlados con placebo [2]. Por ello la clasificación impulsada por la Sociedad Bárány cobra importancia para poder determinar el grupo de pacientes que podrían beneficiarse de tratamientos determinados, como antimigrañosos entre otros. Explicar a los padres el desarrollo autolimitado y la benignidad del cuadro, es con frecuencia suficiente para que el tratamiento pase a un segundo plano [21].

Además se ha visto que, aunque de forma espontánea hay una reducción de la frecuencia de las crisis que lleva a la remisión, la inclusión de una o más medidas profilácticas como el ejercicio habitual, la adecuada hidratación, higiene del sueño, estrategias activas de relajación y la dieta adecuada con toma de complementos nutricionales si es necesario (como magnesio), llevan a la reducción de hasta una 0.9 de crisis por mes (al parecer de forma independiente al tipo o número de medidas tomadas) [21].

Pronóstico. Como se ha descrito, su curso es benigno y autolimitado. Una importante parte de los expertos coinciden en que el VPB es un muy probable precursor de migraña por lo que se recomienda su seguimiento a largo plazo para valorar su evolución, así como el aviso a los padres y/o tutores sobre los posibles desenlaces futuros [4].

TORTÍCOLIS PAROXÍSTICA BENIGNA

Definición. La tortícolis paroxística benigna (TPB) es una entidad clínica poco frecuente que fue descrita por primera vez en 1969 por Snyder en una serie de 12 casos infantiles [22]. Se trata de un trastorno del movimiento de la infancia que consiste en episodios recurrentes de distonías cervicales que pueden asociarse a otros síntomas (irritabilidad, palidez, náuseas, vómitos y ataxia), siendo los periodos intercrisis asintomáticos [23,24]. Su inicio suele darse en los primeros meses de vida, usualmente antes de los 3 [25], y es predominante en el sexo femenino [22,24]. Se describen dos formas

distintas: paroxística y periódica, siendo esta última la más frecuente. La variante paroxística se caracteriza por episodios de minutos de duración que se acompañan frecuentemente de signos oculomotores; mientras que la variante periódica se presenta como crisis que pueden durar de varias horas a días [24,26]. Su fisiopatología se desconoce, aunque es posible que haya mecanismos de disfunción vestibular (en el laberinto o en las vías vestibulo-cerebelosas), inmadurez del sistema nervioso central (SNC) y factores genéticos involucrados [26]. Se han descrito posibles asociaciones con mutaciones en el cromosoma 19, destacando el gen que codifica para la subunidad α 1A del canal de calcio dependiente de voltaje en las neuronas (CACNA1A) [22]. Estas mutaciones son más habituales en personas con antecedentes familiares de migraña hemipléjica, ataxia episódica o síndrome de desviación paroxística de la mirada hacia arriba [5].

Clínica. Se caracteriza por episodios recurrentes e indoloros de laterocolis, retrocolis o tortícolis, que pueden asociar una torsión homolateral del tronco y extensión unilateral de los miembros inferiores. Es frecuente que se acompañe de irritabilidad, palidez, náuseas, vómitos y ataxia (pudiendo ser esta última el síntoma predominante o el único, especialmente después de varios episodios); e incluso de rotación ocular externa, ptosis homolateral o hipotonía [25,26]. La clínica suele aparecer al despertar, con factores desencadenantes como los cambios posturales, el cansancio o el frío [25]. La frecuencia de las crisis es variable (semanal o mensual), con tendencia a la disminución progresiva tanto de intensidad como de frecuencia. Los periodos de intercrisis son asintomáticos [22].

Diagnóstico. El diagnóstico de la TPB es clínico, siendo fundamental una anamnesis detallada de los episodios y un seguimiento evolutivo hasta que desaparezcan por completo [22]. Los criterios diagnósticos descritos en la ICHD-3 son los siguientes[1,5]:

- A. Episodios recurrentes en lactantes y niños que cumplen criterios B y C.

- B. Inclínación de la cabeza hacia cualquier lado que remite espontáneamente después de minutos o días.
- C. Presencia de al menos uno de los siguientes síntomas:
 - a. Palidez
 - b. Irritabilidad
 - c. Malestar
 - d. Vómitos
 - e. Ataxia
- D. Exploración neurológica normal entre episodios.
- E. Que no se pueda atribuir a otra patología.

Se debe completar el diagnóstico con la realización de estudios complementarios: resonancia magnética cerebral y cervical, estudio oftalmológico y electroencefalograma, que no deben arrojar hallazgos patológicos [25]. La secuenciación genética es una herramienta complementaria diagnóstica especialmente útil, sobre todo en aquellos casos que presenten antecedentes familiares de interés (migraña hemipléjica, ataxia episódica o síndrome de desviación paroxística de la mirada hacia arriba) [27]. El diagnóstico diferencial debe incluir la epilepsia, los tumores de fosa posterior, el síndrome de Sandifer, la patología de la columna cervical, traumatismos, infecciones regionales, anomalías oculares y la distonía yatrogénica [25].

Tratamiento. No existe un tratamiento específico para la TPB capaz de controlar y prevenir las crisis, siendo la principal arma terapéutica informar al niño y a la familia sobre la historia natural de esta enfermedad, cómo son sus crisis y el carácter autolimitado del cuadro [22]. Según la literatura, en las crisis agudas pueden utilizarse distintos fármacos como ibuprofeno, paracetamol, ciproheptadina o difenhidramina; pero su eficacia es controvertida, por lo que el tratamiento irá encaminado a paliar síntomas como vómitos, irritabilidad u otros asociados al cuadro. En cuanto a la terapia no farmacológica, es beneficioso un

ambiente tranquilo y oscuro, una correcta higiene del sueño, reposo y masajes. El topiramato es un antiepiléptico utilizado en la prevención de las crisis de la TPB, cuya efectividad es controvertida. En la misma línea y controversia se pueden administrar la ciproheptadina, la acetazolamida y la difenhidramina. Una dieta equilibrada, un ambiente favorable y tratamientos fisioterapéuticos y osteopatas, pueden ayudar a disminuir la frecuencia de los episodios [28].

Pronóstico. En la mayoría de los casos, la TPB comienza antes de los 3 meses de edad, de hecho en el 75% la clínica se inicia en los primeros 7 meses y en el 95% en los primeros 4 meses [24] (aunque puede aparecer desde la primera semana hasta los 30 primeros meses) y desaparece espontáneamente antes de los 5 años, sin secuelas [25]. Un tercio de los niños desarrolla un síndrome periódico de la infancia (dolor abdominal recurrente [el más frecuente], vómitos cíclicos o vértigo paroxístico benigno) o una migraña (en especial la migraña con aura del tronco del encéfalo) [12]. El carácter episódico, la presencia de un factor desencadenante y la ausencia de una causa estructural, refuerzan la asociación de la TPB a la migraña y sugieren que se trata de una canalopatía [26]. Al inicio, los episodios son frecuentes y regulares. Posteriormente, hay una disminución en el número de los episodios hasta su resolución espontánea. A pesar de ser una patología de carácter transitorio, afecta tanto a la calidad de vida de los niños como de las familias. Para conocer dicho impacto, se ha utilizado el cuestionario de calidad de vida infantil ITQoL (*Infant Toddler Quality of Life Questionnaire*) donde se evidencia menor calidad de vida en varios ítems, como la percepción general de la salud, satisfacción con el crecimiento y desarrollo o la cohesión familiar. Cabe destacar que la principal preocupación parental se relaciona con un supuesto retraso en el desarrollo, sobre todo en el motor; pero, con el paso del tiempo, este hallazgo también presenta un carácter temporal [5,27].

CONCLUSIONES

Los síndromes episódicos que pueden asociarse a migraña se encuentran dentro de la tercera edición de la *International Classification of Headache Disorders* (ICHD-3) como una subcategoría del diagnóstico de migraña.

Estos síndromes se dividen en tres grupos: trastorno gastrointestinal recurrente, vértigo paroxístico benigno de la infancia y tortícolis paroxística benigna de la infancia.

Dentro de los trastornos gastrointestinales recurrente hay muchas patologías, sin embargo, se asocian a migraña el síndrome de vómitos cíclicos y la migraña vestibular.

Todos estos síndromes tienen unos criterios, que en su totalidad incluyen la exclusión de otros diagnósticos diferenciales, que por lo tanto debemos conocer para poder sospechar y realizar las pruebas pertinentes.

El vértigo paroxístico benigno de la infancia está en un momento de transición puesto que se espera que se adopte la nueva terminología expuesta por la Sociedad Bárány.

Es necesario mejorar la unificación de criterios y de protocolos de actuación y diagnóstico en las condiciones expuestas.

Estas patologías en general son de evolución benigna y autolimitada, sin embargo, debido a la naturaleza dependiente y frágil de la población que las sufre, su repercusión social suele ser tan importante como la individual, haciendo que el diagnóstico e identificación sean en realidad el principal tratamiento de una de las consecuencias más importantes de estos síndromes como lo es la angustia y ansiedad familiar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia*. 2018 Jan;38(1):1-211. DOI: <https://doi.org/10.1177/0333102417738202>
2. van de Berg R, Widdershoven J, Bisdorff A, Evers S, Wiener-Vacher S, Cushing SL, et al. Vestibular Migraine of Childhood and Recurrent Vertigo of Childhood: Diagnostic criteria consensus document of the Committee for the classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vestib Res*. 2021;31(1):1-9. DOI: <https://doi.org/10.3233/VES-200003>
3. Gioacchini FM, Alicandri-Ciuffelli M, Kaleci S, Magliulo G, Re M. Prevalence and diagnosis of vestibular disorders in children: a review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78(5):718-24. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2014.02.009>
4. Batuecas-Caletrío A, Martín-Sánchez V, Cordero-Civantos C, Guardado-Sánchez L, Marcos MR, Fabián AH, et al. Is benign paroxysmal vertigo of childhood a migraine precursor? *Eur J Paediatr Neurol*. 2013;17(4):397-400. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2013.01.006>
5. Brodsky J, Kaur K, Shoshany T, Lipson S, Zhou G. Benign paroxysmal migraine variants of infancy and childhood: Transitions and clinical features. *Eur J Paediatr Neurol*. 2018;22(4):667-73. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2018.03.008>
6. Blesa Baviera LC. Trastornos digestivos funcionales pediátricos. Criterios Roma IV. Curso de Actualización Pediatría. 2017;2017:99-114. Disponible en: https://www.aepap.org/sites/default/files/099-114_criterios_roma_iv.pdf. [Citado el 29/10/2023].
7. Scott RB. Recurrent abdominal pain during childhood. *Can Fam Physician*. 1994;40:539-42, 545-7.
8. Pérez A, Martínez M, Pineda M. Dolor abdominal recurrente. En: *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición En Pediatría*. 2002. p. 37-45. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/4-DAR.pdf>. [Citado el 29/10/2023].
9. Reust CE, Williams A. Recurrent abdominal pain in children. *Am Fam Physician*. 2018;97(12):785-93.
10. Quek SH. Recurrent abdominal pain in children: a clinical approach. *Singapore Med J*. 2015;56(3):125-8; quiz 132. DOI: <https://doi.org/10.11622/smedj.2015038>

11. Devanarayana NM, Rajindrajith S, De Silva HJ. Recurrent abdominal pain in children. *Indian Pediatr.* 2009;46(5):389–99.
12. Moavero R, Papetti L, Bernucci MC, Cenci C, Ferilli MAN, Sforza G, et al. Cyclic vomiting syndrome and benign paroxysmal torticollis are associated with a high risk of developing primary headache: A longitudinal study. *Cephalalgia* . 2019;39(10):1236–40. DOI: <https://doi.org/10.1177/0333102419844542>
13. Li BUK, Misiewicz L. Cyclic vomiting syndrome: a brain–gut disorder. *Gastroenterol Clin North Am.* 2003;32(3):997–1019. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0889-8553\(03\)00045-1](https://doi.org/10.1016/s0889-8553(03)00045-1)
14. Li BUK. Managing cyclic vomiting syndrome in children: beyond the guidelines. *Eur J Pediatr.* 2018;177(10):1435–42. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00431-018-3218-7>
15. Raucci U, Borrelli O, Di Nardo G, Tambucci R, Pavone P, Salvatore S, et al. Cyclic Vomiting Syndrome in children. *Front Neurol* . 2020;11:583425. DOI: <https://doi.org/10.3389/fneur.2020.583425>
16. Naphthali K, Koloski N, Talley NJ. Abdominal migraine. *Cephalalgia* . 2016;36(10):980–6. DOI: <https://doi.org/10.1177/0333102415617748>
17. Irwin S, Barmherzig R, Gelfand A. Recurrent gastrointestinal disturbance: Abdominal migraine and cyclic vomiting syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2017;17(3):21. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11910-017-0731-4>
18. Ls E, Mo H. The use of triptans for pediatric migraines. *Paediatric drugs.* 2010;(6). DOI: <https://doi.org/10.2165/11532860-000000000-00000>
19. Dignan F, Abu-Arafah I, Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child.* 2001 May;84(5):415-8. DOI: <https://doi.org/10.1136/adc.84.5.415>
20. Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr.* 1967;71(1):114–5. DOI: [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(67\)80239-7](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(67)80239-7)
21. Dunker K, Schnabel L, Grill E, Filippopoulos FM, Huppert D. Recurrent Vertigo of Childhood: Clinical features and prognosis. *Front Neurol.* 2022;13:1022395. DOI: <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.1022395>
22. Fernandez-Espuelas C, Manjon-Llorente G, Pinillos-Pison R, Garcia-Oguiza A, Pena-Segura JL, Lopez-Pison J. Benign paroxysmal torticollis. Our experience gained over a 15-year period. *Rev Neurol.* 2006;43(6):335–40.
23. Spiri D, Rinaldi VE, Titomanlio L. Pediatric migraine and episodic syndromes that may be associated with migraine. *Ital J Pediatr.* 2014;40(1):92. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13052-014-0092-4>
24. Benito-Orejas JI, Melero-González A, Vázquez-Martín S. Torticollis paroxístico benigno infantil (TPBI). *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja.* 2015;6(23):185–92.
25. Fernández-Alvarez E. Transient benign paroxysmal movement disorders in infancy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2018;22(2):230–7. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2018.01.003>
26. Mosca S, Martins J, Temudo T. Transient benign paroxysmal movement disorders in infancy. *Rev Neurol.* 2022;74(4):135–40. DOI: <https://doi.org/10.33588/rn.7404.2021326>
27. Danielsson A, Anderlid B-M, Stödberg T, Lagerstedt-Robinson K, Klackenber Arrhenius E, Tedroff K. Benign paroxysmal torticollis of infancy does not lead to neurological sequelae. *Dev Med Child Neurol.* 2018;60(12):1251–5. DOI: <https://doi.org/10.1111/dmcn.13939>
28. Greene KA, Lu V, Luciano MS, Qubty W, Irwin SL, Grimes B, et al. Benign paroxysmal torticollis: phenotype, natural history, and quality of life. *Pediatr Res* . 2021;90(5):1044–51. DOI: <https://doi.org/10.1038/s41390-020-01309-1>

ANEXO 1

Tabla 1. Síndromes episódicos que pueden asociarse a la migraña. Resultados de la revisión bibliográfica.

Autor y año de publicación	Período de estudio	VARIABLES DE INTERÉS
International Headache Society (2018) [1]		Criterios diagnósticos de las patologías desarrolladas en el artículo.
Van de Berg R et al. (2021) [2]		Clínica, prevalencia, nueva terminología y criterios diagnósticos del vértigo paroxístico benigno de la infancia y la migraña vestibular de la infancia.
Gioacchini FM et al. (2014) [3]		Prevalencia de las patologías asociadas a mareo y vértigo en la infancia.
Batuecas-Caletrío et al. (2013) [4]	1991 - 2012	Prevalencia de migraña en paciente con vértigo paroxístico benigno de la infancia.
Brodsky J et al. (2018) [5]	2012 - 2016	Relaciona la transición de vértigo paroxístico benigno de la infancia y torticólis paroxística benigna a migraña vestibular
Blesa Baviera LC (2017) [6]	Revisión de la última actualización desde 2006	Criterios Roma IV
Scott RB (1994) [7]	Seguimiento de 1000 niños en edad escolar	Diferencias entre trastorno orgánico y funcional basándose principalmente en la clínica y pruebas de laboratorio.
Pérez A et al. (2002) [8]	1989 - 2002	Prevalencia, criterios diagnósticos, formas clínicas y tipos de abordajes terapéuticos a seguir.
Reust CE (2018) [9]	2003 - 2018	Prevalencia, clínica, criterios y algoritmo diagnósticos, tipos de pruebas diagnósticas posibles y recomendaciones para el manejo clínico.
Quek SH (2015) [10]		Prevalencia de la enfermedad, criterios diagnósticos, posibles etiologías orgánicas y signos de alarma para descartar patología funcional.
Devanarayana NM et al. (2009) [11]	1958 - 2009	Refleja los resultados de 3 estudios en Asia. Describe la prevalencia, los criterios diagnósticos, expone los criterios Roma, a etiología, los signos de alarma y algunas medidas terapéuticas.
Moavero R et al. (2019) [12]		Asociación de síndrome de vómitos cíclicos y torticólis paroxística benigna con cefalea en la edad adulta
Li BU et al. (2003) [13]		Prevalencia, clínica, diagnóstico, pruebas complementarias y tratamiento
Li BUK (2018) [14]		Manejo clínico terapéutico del síndrome de vómitos cíclicos
Raucci U et al. (2020) [15]		Prevalencia de la enfermedad, clínica, diagnóstico diferencial, manejo clínico y terapéutico.
Naphthali K et al. (2016) [16]		Prevalencia, diagnóstico, pronóstico y posibles manejos terapéuticos.
Irwin S et al. (2017) [17]		Prevalencia, criterios diagnósticos y abordaje terapéutico.
Lea S Eiland y Melissa O. Hunt (2010) [18]		Abordaje terapéutico de la migraña en pediatría.
F Dignan et al. (2001) [19]	1991 - 2003	Pronóstico de la migraña abdominal.
Dunker K et al. (2022) [21]	2016 - 2022	Pronóstico a mediano y largo plazo.
Fernández-Espuelas C et al. (2006) [22]	1990 - 2005	Prevalencia, características de la población afectada, clínica, pruebas complementarias.
Spiri D et al. (2014) [23]		Criterios diagnósticos, posibles tratamientos.
Benito-Orejas JI et al (2006) [24]		Prevalencia, características de la población, clínica.
Fernández-Alvarez E et al. (2018) [25]		Presentación, diagnóstico y manejo de la clínica.

SÍNDROMES EPISÓDICOS QUE PUEDEN ASOCIARSE A LA MIGRAÑA
CHAVES-ARAÚJO R, FERNÁNDEZ-NAVA MJ, VILLAOSLADA-FUENTES R ET AL.

Autor y año de publicación	Período de estudio	VARIABLES DE INTERÉS
Mosca S et al. (2022) [26]		Síntomas, hallazgos en la exploración y manejo clínico.
Danielsson A et al. (2018) [27]	1998 -2005 2005 - 2007 2014 - 2015	Presentación clínica, diagnóstico, pruebas complementarias.
Greene KA et al. (2021) [28]		Presentación clínica, posibles tratamientos.

HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL Y ALTERACIÓN VESTIBULAR

Sensorineural hearing loss and vestibular impairment

Rosa María PÉREZ-MORA ¹; Laura CURIESES-BECERRIL ²; Rocío GONZÁLEZ-AGUADO ¹

¹ Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

² Hospital General Río Carrión. Palencia. España.

Correspondencia: rosiperezmora@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: La hipoacusia es la deficiencia sensorial más común al nacer, y su asociación con la disfunción vestibular en población pediátrica ha sido ampliamente investigada. Nuestro objetivo es estudiar la relación entre ambos déficits sensoriales, analizar su impacto en el desarrollo global de los niños y establecer un protocolo de cribado de fácil aplicación en la práctica clínica. Método: Realizamos una revisión bibliográfica narrativa. Resultados: Incluimos un total de 41 publicaciones sobre hipoacusia neurosensorial y disfunción vestibular en la población pediátrica. Discusión: Nuestros hallazgos indican que los niños con una pérdida auditiva más pronunciada tienen un mayor riesgo de presentar disfunción vestibular. Se han identificado ciertas condiciones específicas que están más frecuentemente asociadas con la hipoacusia y alteraciones del equilibrio, como el citomegalovirus congénito, malformaciones del oído interno, trastornos del espectro de la neuropatía auditiva, hipoacusia súbita, ototoxicidad e implante coclear. La evaluación de la disfunción vestibular debe adaptarse a la edad del paciente e incluir la valoración del desarrollo motor y del equilibrio para realizar una derivación adecuada al protocolo diagnóstico. Las pruebas mejor toleradas por los niños pequeños son los potenciales miogénicos evocados vestibulares y el test de impulso cefálico. Conclusiones: Es importante reconocer los signos indicativos de disfunción vestibular en niños con hipoacusia neurosensorial, especialmente en edades tempranas, para realizar un diagnóstico preciso e iniciar un tratamiento precoz que minimice su impacto en la calidad de vida.

PALABRAS CLAVE: hipoacusia; hipoacusia neurosensorial; vértigo; disfunción vestibular; pruebas vestibulares; niños.

SUMMARY: Introduction and Objective: Hearing loss is the most common sensory deficiency at birth, and its association with vestibular dysfunction in children has been well-established. The primary

aim of our study is to investigate the relationship between these two sensory deficits, their overall impact on children's development, and to establish a simple and effective screening protocol for clinical practice. Method: We conducted a comprehensive narrative literature review. Results: Our review includes a total of 41 publications focused on neurosensory hearing loss and vestibular dysfunction in the paediatric population. Discussion: Our findings indicate that children with more significant hearing loss are at a higher risk of experiencing vestibular dysfunction. Certain specific conditions, such as congenital cytomegalovirus, inner ear malformations, auditory neuropathy spectrum disorders, sudden hearing loss, ototoxicity, and cochlear implants, are more frequently associated with both hearing loss and balance alterations. To ensure accurate diagnosis and referral to the diagnostic protocol, the evaluation of vestibular dysfunction must consider the patient's age and include assessments of motor development and balance. For young children, vestibular-evoked myogenic potentials and the head impulse test are the most well-tolerated tests. Conclusions: Early recognition of signs indicating vestibular dysfunction in children with neurosensory hearing loss is crucial. Prompt diagnosis and early intervention are essential to minimize the impact on their quality of life and overall development.

KEYWORDS: hearing loss; sensorineural hearing loss; vertigo; vestibular disease; vestibular function test; child.

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia es la deficiencia sensorial más frecuente al nacimiento, afectando de 1 a 3 niños de cada 1000 nacidos al año [1]; aproximadamente el 90% de los niños con déficit auditivo permanente van a tener una hipoacusia neurosensorial (HNS) de diferente severidad, y su impacto en su desarrollo es de sobra conocido [2]. Múltiples estudios han mostrado que la afectación vestibular en la población pediátrica con HNS es muy prevalente, describiéndose entre el 15% y el 80% [1, 3–5], aunque en la mayoría de los casos estos pacientes no tendrán vértigo ni clínica vestibular, dificultando así su diagnóstico.

El sistema vestibular, además del control postural y del equilibrio, tiene un papel importante en el desarrollo motor y cognitivo de los niños, de manera que una disfunción vestibular (DV), puede condicionar un retraso madurativo global que afecta a diferentes esferas de la vida del niño y a su calidad de vida [1, 4, 6]. Independientemente de su etiología, la DV puede condicionar retrasos madurativos, afectando al sostén cefálico, la bipedestación y la marcha; alteraciones en la agudeza visual dinámica, dificultando la fijación de la mirada en

movimiento, condicionando mayor torpeza motora y mayor riesgo de caídas; problemas de aprendizaje, lectoescritura, memoria espacial (sobre todo de la información que se presenta de forma visual) y de funciones ejecutivas. Todo ello lleva a una mayor lentitud a la hora de realizar diversas tareas y menor tiempo de atención y de participación. Estas limitaciones influyen negativamente en el rendimiento escolar, en las actividades sociales, recreativas y deportivas de estos niños, condicionando así su comportamiento y estabilidad emocional. En pacientes con implante coclear (IC), la DV se ha relacionado con mayor riesgo de fallo del dispositivo atribuible a microtraumas repetidos por su inestabilidad. La rehabilitación precoz de la DV ha mostrado utilidad en el control postural y la marcha en estos pacientes [6, 7], de ahí la importancia del diagnóstico precoz.

Sin embargo, existe una clara falta de consenso en el manejo de la DV en los niños con HNS, debido en parte al desconocimiento de la clínica y el impacto funcional en el desarrollo, así como a la existencia de múltiples pruebas diagnósticas, no siempre disponibles ni bien toleradas por los pacientes pediátricos [4]. El objetivo de este trabajo es conocer la relación entre la HNS y la

DV, revisar las diferentes formas de presentación e identificar los principales factores de riesgo que deben hacernos sospechar problemas vestibulares en estos pacientes. Se presentan también las diferentes opciones diagnósticas para intentar establecer un protocolo de cribado y diagnóstico precoz que facilite iniciar el tratamiento lo más tempranamente posible.

MATERIAL Y MÉTODO

Realizamos una revisión bibliográfica narrativa utilizando la base de datos PUBMED, introduciendo como palabras clave «hipoacusia», «hipoacusia neurosensorial», «vértigo», «disfunción vestibular», «pruebas vestibulares» y «niños». Se revisaron artículos en español e inglés, publicados desde el año 2000, así como capítulos de libros referidos a patología vestibular en población pediátrica de reciente publicación. Para ser incluidos en el estudio, los artículos debían cumplir varios criterios: referirse a población pediátrica con HNS, independientemente de la etiología; hablar de prevalencia de la DV, así como sus repercusiones y posibles causas; incluir metodología diagnóstica vestibular, protocolos de actuación y valorar la indicación y la utilidad de los tratamientos existentes.

RESULTADOS

De los artículos referenciados en la base de datos, incluimos en el estudio un total de 41 publicaciones. Hacemos un resumen de los más relevantes en la Tabla 1 (Anexo 1).

DISCUSIÓN

EPIDEMIOLOGÍA

La prevalencia de las alteraciones del equilibrio y mareo en la infancia son del 2% al 3,7%, siendo más alta en pacientes con HNS [8]. Así como con las alteraciones de la audición estamos

concienciados en su diagnóstico precoz, con las alteraciones del equilibrio no sucede lo mismo. Existe una asociación significativa entre la hipofunción vestibular y la hipoacusia; los niños con mayor pérdida de audición tienen más riesgo de presentar DV, pero su evolución no siempre es paralela [3, 9]. Janky et al. valoraron los hallazgos audiométricos y de la prueba rotatoria, viendo que los niños con pérdida auditiva leve no tenían alteración vestibular, mientras que aquellos con hipoacusia bilateral con umbrales mayores a 40 dB presentaban alteración vestibular unilateral y los de más de 66 dB era bilateral [9]. La probabilidad de DV depende de la etiología de la HNS [3, 5, 10], de manera que la presencia de alteraciones vestibulares puede ayudar a clasificar la hipoacusia, tanto sindrómica como no sindrómica, y conocer la causa de la pérdida auditiva permite predecir el riesgo de la DV. Existen condiciones particulares que asocian con mayor frecuencia hipoacusia y alteraciones del equilibrio, tales como:

- Citomegalovirus congénito (CMVc): la infección congénita por CMV es la causa más frecuente de HNS no genética; el sistema vestibular es especialmente vulnerable al daño, viéndose afectados tanto la función otolítica como la ampular de forma progresiva y fluctuante [11, 12]. El daño coclear y vestibular están significativamente relacionados, pero no concuerdan en severidad o lateralidad, pudiendo considerarse la DV como factor de riesgo para la aparición más tardía de la HNS, pero sin llegar a predecir el grado de pérdida auditiva ni el lado afecto. Es muy común que estos niños tengan alteraciones del equilibrio y retraso en la marcha, por lo que es importante incluir de forma precoz pruebas de función vestibular en su seguimiento habitual [13].
- Trastorno del espectro de la neuropatía auditiva (NA): muchos pacientes con NA experimentan alteraciones en los tests de función

vestibular (70% en pruebas calóricas y 86 al 91% en VEMPs), aunque es su mayoría no muestran síntomas vestibulares. Además, esas respuestas alteradas van aumentando con el tiempo, indicando cambios histopatológicos en los órganos y nervios vestibulares que afectarían a las células ciliadas, las otoconias y las neuronas del ganglio de Scarpa [14].

- Malformaciones de oído interno: alteraciones anatómicas como la dilatación del acueducto vestibular tienen como síntoma predominante la hipoacusia, aunque más de la mitad de los pacientes presentan síntomas vestibulares. Además, existe una incidencia no despreciable de vértigo posicional paroxístico benigno en estos pacientes; por ello, es recomendable realizar maniobras posicionales cuando los niños o sus familias refieran sintomatología vestibular [15]. En ocasiones, las malformaciones del oído interno (partición incompleta, acueducto vestibular dilatado y cavidad común) pueden asociar DV progresiva que evoluciona de forma independiente de la HNS [3].
- Hipoacusia súbita: hasta un 30-60% de los pacientes, además de la pérdida auditiva, asocian vértigo, mientras que del 30 al 80% presentan alteraciones vestibulares en las pruebas diagnósticas, independientemente de que hayan referido la clínica vertiginosa. Varios estudios han mostrado que, independientemente de la etiología de la sordera súbita, se producen distintos patrones de afectación vestibular, tanto del utrículo como de los conductos semicirculares, probablemente debido a la cercanía anatómica de la cóclea y véstibulo, que comparten irrigación e inervación. La DV es más frecuente en pérdidas auditivas severas, por lo que su estudio en estos pacientes podría ayudar a establecer un pronóstico de la HNS [16].
- Implante coclear (IC): según diferentes autores, hasta el 35% de los niños candidatos

a IC tienen alteración o ausencia de función vestibular antes de la cirugía y el riesgo de que esto se produzca durante la implantación es del 2%. Según las pruebas diagnósticas utilizadas, el tiempo pasado desde la cirugía hasta su realización, la técnica quirúrgica y la patología concomitante, la DV asociada al IC puede oscilar del 0,33 al 75%. Se han propuesto diferentes causas para explicar ese daño vestibular durante la cirugía del IC, incluyendo traumatismo directo sobre el oído interno, cambios inflamatorios y reacción a cuerpo extraño por la guía de electrodos, laberintitis y estimulación eléctrica de los órganos vestibulares. Los niños implantados pueden presentar desequilibrio e inestabilidad de la marcha, ya que el IC condiciona peor estabilidad en situaciones dinámicas, aunque suelen compensar con relativa rapidez [1, 3, 5, 17].

- Ototoxicidad: aunque, en la mayoría de los casos, la evaluación de la toxicidad de los fármacos se realiza con pruebas auditivas, los ototóxicos más empleados en niños (antibióticos, diuréticos y quimioterápicos) causan con más frecuencia DV que problemas auditivos; la clínica más habitual es el desequilibrio. Los aminoglucósidos, la vancomicina y la viomicina son los antibióticos que causan afectación vestibular con más frecuencia [3]. Por su parte, los quimioterápicos producen alteraciones del equilibrio en el 35-60% de los niños, tanto por afectación otolítica como de los conductos semicirculares horizontales; el cisplatino tiene una prevalencia de DV que oscila del 26 al 90%, sin que se asocie HNS necesariamente [3].
- Hipoacusia unilateral: en general, pueden producirse DV asociadas, aunque su repercusión sobre el equilibrio no suele ser muy llamativa, lo cual sugiere que la plasticidad neuronal permite a los niños realizar una compensación vestibular eficaz [4, 18].

CLÍNICA

La DV en niños con HNS, a pesar de ser tan frecuente, no suele manifestarse con vértigo ni con la clínica vestibular típica, sobre todo cuando es congénita, sino que en la mayoría de los casos presentarán una alteración motora y del equilibrio que puede presentarse de forma muy inespecífica: alteraciones del comportamiento, caídas frecuentes y mayor torpeza, retraso motor, problemas de aprendizaje, de lectoescritura y de relación con sus pares, etc. En muchas ocasiones, las familias no refieren esa sintomatología si no se les pregunta directamente y la atribuyen a la propia HNS, sobre todo en los casos de pérdida severa o profunda [3, 19].

Es importante en la práctica diaria conocer cuáles de esos síntomas son más relevantes para poder predecir una DV en niños con HNS, teniendo en cuenta siempre la edad y el desarrollo psicomotor. En general, se establece que retrasos en algunos hitos del desarrollo motor (sobre todo en el sostén cefálico, la sedestación y la marcha) y la severidad de la pérdida auditiva son factores muy útiles para sospechar un DV, además de la preocupación mostrada por los padres sobre el desarrollo de la motricidad. Según Janky et al, sería recomendable realizar una evaluación vestibular en niños cuya pérdida auditiva es mayor de 66 dB, y en particular, los que se sientan a partir de los 7,25 meses o caminan después de los 14,5 meses, incluidos también aquellos cuyos padres describen alteraciones del desarrollo motor, ya que parece que estos factores son más sensibles en identificar a los niños con pérdida vestibular bilateral severa en comparación con niños con déficit de leve a moderado [1, 3, 9].

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la DV siempre es difícil en los niños, porque muchas veces no saben expresar qué les ocurre, sobre todo aquellos con HNS severa a profunda que inician su tratamiento; además, la

exploración clínica y los tests de función vestibular pueden no ser bien tolerados por ellos, requiriendo de unos protocolos adaptados y flexibles que nos permitan obtener la máxima información en el menor tiempo posible, evitando así la repetición de pruebas y de visitas a la consulta [5, 20–24]. No es el objetivo de este capítulo detallar las exploraciones vestibulares disponibles para el diagnóstico de la DV, sino recordar cuáles son las más útiles para establecer un cribado de los niños con HNS más susceptibles de tener una afectación vestibular significativa, con el objetivo de hacer una derivación precoz para diagnóstico y tratamiento. Es importante recordar que hay que ajustar la prueba vestibular a la edad del paciente y a su desarrollo. Aunque no hay un consenso general que nos indique las pruebas a aplicar, el momento de hacerlas y la población diana, sí existe, en la mayor parte de la literatura revisada, un esquema de trabajo para realizar un primer cribado de los niños con HNS con riesgo de DV que incluyen 3 puntos fundamentales: evaluación de los hitos motores, valoración del equilibrio y exploración de la función vestibular [1, 3, 18, 25]; la alteración de cualquiera de ellos es suficiente para plantear un estudio vestibular más completo.

1. Evaluación de los hitos motores del niño: preguntando a los padres cuándo comenzó a sostener el cuello, a sentarse y a caminar de forma independiente, es posible sospechar un retraso madurativo que puede indicar una DV. (Tabla 2).

Tabla 2. Evaluación de los hitos motores del niño. Señales de alarma en los hitos motores [1, 19].

Hito Motor	Tiempo
Ausencia de control cefálico	4 meses
Incapacidad para sedestación sin apoyos	7-9 meses
Incapacidad para gatear o mantenerse en pie con apoyos	12 meses
No trata de caminar	18 meses

2. Evaluación del equilibrio: se pueden aplicar diferentes exploraciones de acuerdo con la edad del niño, teniendo en cuenta que a partir de los 7 años es cuando deja de depender de la información visual [22]. Según varios autores, las competencias motoras pueden valorarse con la prueba de Competencia Motriz de Bruininks-Oseretsky (BOT-2) para niños mayores de 4 años, constituida por 9 tareas que incluyen bipedestación, marcha y apoyo con un pie con ojos abiertos y cerrados con datos normativos de referencia [1, 3]. Oyewumi et al reducen la exploración y comprobaron que la prueba sobre un pie (monopodal) con ojos abiertos y cerrados es la tarea más eficaz como herramienta de cribado en niños con HNS mayores de 4 años [26] (Tabla 3).
3. Evaluación de la función vestibular: la exploración vestibular en pediatría consiste en la aplicación de exploraciones clínicas y pruebas instrumentales [22]. Inicialmente deberíamos asegurarnos de que el niño presenta una agudeza visual normal.

3.1. Exploración clínica

- Exploración general, prestando atención a su postura corporal, forma de caminar, posición de la cabeza y coordinación.
- Maniobra de Halmagyi: realizable desde los 12 meses de edad, con el niño sentado entre las piernas del acompañante, se fija su atención en

el explorador y se realiza una rotación brusca de la cabeza en dirección del conducto semicircular horizontal. La presencia de sacadas de refijación indica un déficit vestibular [22, 27-29].

- Nistagmo post-rotatorio: útil incluso en niños menores de 6 meses y accesible en la consulta porque puede realizarse con el niño sentado en las piernas del acompañante en una silla giratoria; se gira la silla en una dirección y se detiene bruscamente, buscando el nistagmo y posteriormente se realiza la maniobra en sentido contrario. El nistagmo post-rotatorio se dirige en dirección opuesta al sentido de la aceleración, indicando un reflejo vestibulo-ocular (VOR) horizontal intacto. En niños mayores de 6 meses se ve mejor en oscuridad o con gafas de Frenzel. Se trata de una evaluación de naturaleza cualitativa (respuesta presente o ausente), útil para detectar una disfunción bilateral y completa del conducto semicircular horizontal [1, 3, 19].
- Nistagmo per-rotatorio: aplicable también en niños de meses, aparece en la dirección del movimiento al girar al niño de uno a otro lado. Es patológico si no se observa nistagmo durante cualquiera de los movimientos, teniendo en cuenta que no tiene valor localizador, ni en términos de lado (derecho/izquierdo) ni de sistema (periférico/central) [28, 29].
- Fijación visuo-vestibular: evalúa la respuesta del nistagmo per-rotatorio a la fijación visual en pacientes mayores de 1 año; se le pide al niño que fije la vista en su dedo pulgar extendido, mientras se le mueve a derecha e izquierda o, si resultara más cómodo y en niños más pequeños, que mire al explorador, el cual se mueve simultáneamente con él, de un lado a otro. En condiciones normales no debe encontrarse nistagmo alguno; pero si se observa, se debe sospechar una alteración en la vía vestibular central [27, 28].

Tabla 3. Evaluación del equilibrio. Tiempo de estancia monopodal en función de la edad.

Edad	Duración (seg) sobre 1 pie
30 meses	1 segundo (muy brevemente)
36 meses	2 segundos
4 años	5 segundos
5 años	10 segundos

Nota: Duraciones menores a las indicadas deben interpretarse como señales de alarma [1, 3, 19, 26]

- Maniobra de agitación cefálica: con gafas de Frenzel u ojos cerrados, se rota pasivamente la cabeza del niño en el plano horizontal, a una frecuencia elevada y de escasa amplitud, durante unos 20 segundos. Se detiene y al abrir los ojos, observamos si hay o no nistagmo que indique DV [22, 30].
- Evaluación de la agudeza visual dinámica: a partir de 3 años de edad en niños colaboradores; con una carta de Snellen alfabética o modificada con imágenes de interés, se identifica la línea que marca la agudeza visual y se pide al niño que haga lo mismo durante la realización de rotaciones en el plano horizontal de al menos 2 Hz y superiores a 120°/seg, con un arco de unos 20°, lo que aísla la contribución vestibular del sistema de seguimiento ocular. Si la agudeza visual disminuye al menos 3 líneas se sospecha un DV bilateral [19, 31, 32].

3.2. Exploración clínica

Lo idóneo para detectar una DV sería incluir una batería de pruebas que nos permitiera valorar la función de los conductos semicirculares (prueba calórica, prueba rotatoria y test de impulso cefálico, vHIT) y la función otolítica (potenciales evocados miogénicos cervicales (cVEMP) y oculares (oVEMP)), pero en los niños resulta muy complicado [26, 33]. Varios autores han realizado revisiones sistemáticas y diferentes protocolos diagnósticos para evaluar la indicación de cada prueba, así como su aplicación en función de la edad, con resultados muy variables en cuanto a sensibilidad y especificidad y al porcentaje de éxito en su aplicación [5, 25]. Por tanto, para la exploración vestibular en niños no existiría ninguna exploración predominante, sino que en conjunto serían complementarias, aunque el nivel de evidencia es moderado debido a las deficiencias metodológicas de los trabajos objeto de revisión.

Los tests considerados tradicionalmente como patrones de la exploración vestibular son la prueba

calórica y la prueba rotatoria, pero no suelen ser bien toleradas por los niños y no son accesibles en todos los servicios. La prueba calórica no se considera factible por ser invasiva y larga, limitando la participación del paciente y muchas veces de la familia. A esto hay que añadir la alta prevalencia de patología de oído medio en la población pediátrica, limitando su aplicación. La prueba rotatoria necesita de unas condiciones y unos requerimientos técnicos de los que pocos laboratorios disponen; además, puede ser muy difícil realizarla en niños con HNS severa al estar a oscuras [25, 33]. La mayoría de los autores consideran que los VEMPs (cervicales y oculares) y el vHIT son las pruebas más apropiadas para la exploración vestibular en niños, porque pueden obtenerse a edades tempranas y no se ven afectadas por la patología de oído medio. [34–36]. Shen et al realizaron cVEMP a 24 recién nacidos sanos de 2 a 5 días, obteniendo una tasa de respuesta del 75%, lo que sugiere que la vía del reflejo sáculo-cólico está desarrollada al nacimiento [37]. Sheykholeslami et al publicaron que la morfología de la respuesta de este potencial en niños de 1 a 12 meses era parecida a la de los adultos [38].

En general, diferentes autores establecen la necesidad de realizar un programa de cribado de DV en niños con HNS accesible y fiable, adaptado a la población pediátrica a la que va dirigido y realizando el mínimo número de pruebas necesario que nos permita hacer un diagnóstico fiable para iniciar el tratamiento si es necesario. De acuerdo a los diferentes protocolos revisados, se recomiendan realizar las siguientes [25, 36, 39, 40]:

- cVEMP: desde los 6 meses, edad en la que el niño ya tiene el diagnóstico de HNS, pueden valorarse algunos hitos del desarrollo motor y es un periodo previo a la realización de un IC. El diagnóstico del DV en este tiempo permite un consejo precoz a los padres y la solicitud de tratamiento. Pero si no es posible el cribado a los 6 meses, se intentará unos pocos meses

después, preferiblemente antes del año o de la colocación de un IC. Esta prueba ha mostrado hasta un 90% de éxito en realización y resultados; puede hacerse en la misma visita que los potenciales evocados auditivos e incluso con el mismo equipo. No precisan de la colaboración del niño porque no se afectan por el llanto y si se utiliza estímulo por vía ósea no se ven artefactados por la patología del oído medio [20, 39, 40].

- vHIT: en niños mayores de 1 año parece algo más sensible que los cVEMP, sobre todo en algunas etiologías, pero precisa varias adaptaciones a la población pediátrica, con equipos especiales que emplean cámaras remotas que no necesitan calibración previa, ni llevar gafas (con gafas, es difícil aplicarlo antes de los 3 años) y se dispone de datos normativos según edades. Pero el éxito de la prueba depende mucho de la habilidad del explorador. En niños pequeños se realizan impulsos en el plano horizontal y a partir de los 3 años, se añaden los conductos verticales, permitiendo así el estudio de ambas ramas del nervio vestibular [33, 41].
- oVEMPS: en niños mayores de 3 años, en los que han mostrado más del 92% de éxito en su realización, ya que con esas edades es más fácil conseguir la colaboración para mantener la posición de la mirada y la atención [25].
- Prueba calórica: a partir de los 4 años; para que sea mejor tolerada por el niño, se puede reducir la temperatura del agua (a 32 y 42°C), iniciándola con agua fría, que se acepta mejor o efectuarla con aire. Otra posibilidad es utilizar únicamente una estimulación de agua helada (10cc), para ver si hay o no respuesta. En niños menores de 4 años es prácticamente imposible realizarla y en general no se finaliza en el 16% de niños de mayor edad [20, 28, 33].

Un 20% de los niños con HNS estudiados con alguna de estas pruebas mostraron una DV en el

cribado que llegó al 29% si exclusivamente se consideraba a los nacidos con HNS severa/profunda. Se recomienda el cribado vestibular con cVEMP siempre en los niños con HNS severa/profunda, con hipoacusia sindrómica y en casos de duda en el desarrollo motor. El vHIT debe añadirse al cribado con cVEMP a partir del año de edad si la causa de la pérdida auditiva es el CMV congénito, la meningitis, las anomalías cócleo-vestibulares o si la etiología es desconocida para completar el estudio de todo el sistema vestibular periférico [25, 36, 40].

A pesar de los protocolos y revisiones existentes sobre la exploración vestibular infantil, aún no disponemos de un consenso general que nos indique las pruebas a aplicar, el momento de realizarlas y la población diana. Por ello, realizamos una propuesta de pruebas diagnósticas en base a la edad del paciente (Figura 1).

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

En los niños con HNS con DV, los programas de rehabilitación vestibular, junto al tratamiento auditivo, tienen un efecto positivo en el control postural, el equilibrio y la marcha, mejorando además la organización sensorial. La rehabilitación vestibular se basa en los mecanismos de neuroplasticidad para conseguir la compensación vestibular (adaptación, habituación y sustitución) y debe realizarse con actividades atractivas y divertidas para conseguir la participación del paciente y su familia. Se utilizan ejercicios adaptados a la edad del niño y con estímulos visuales atractivos (juguetes, juegos de vídeo, etc), enfocados a actividades de equilibrio estático, coordinación motora y entrenamiento motriz en varios contextos ambientales. Este tratamiento ha mostrado mejoría en el apoyo monopodal y en el equilibrio estático y dinámico; sin embargo, la variabilidad en las metodologías de trabajo existentes y la escasa calidad en los niveles de evidencia no permiten obtener conclusiones absolutas sobre su efectividad [3, 7, 19].

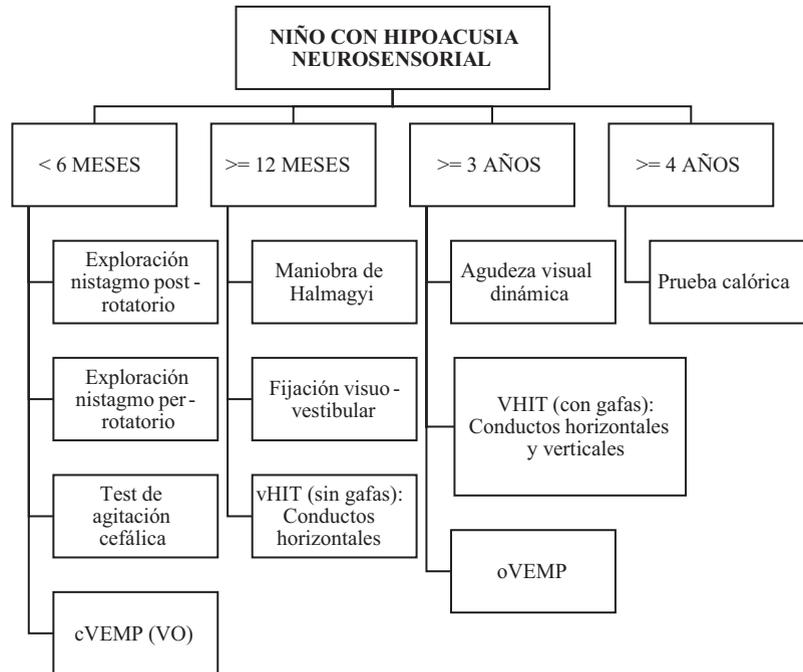


Figura 1. Propuesta de algoritmo diagnóstico.

CONCLUSIONES

La DV en los niños suele subestimarse debido a su limitada expresividad clínica y a la dificultad de aplicar pruebas vestibulares, sobre todo en los pacientes de menor edad. En los últimos 15 años, la elevada incidencia de DV detectada en los niños con HNS y sus importantes repercusiones en el desarrollo psicomotor y en la calidad de vida, han suscitado la necesidad de realizar un cribado vestibular en aquellos con mayor riesgo para así realizar un diagnóstico y tratamiento precoces. Es importante que los profesionales que tratan a los niños con HNS conozcan los signos indicativos de DV para incluirlos en el seguimiento, hacer un correcto tratamiento que minimice las repercusiones y dar una completa información a las familias para una atención integral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hazen M, Cushing SL. Vestibular Evaluation and Management of Children with Sensorineural Hearing Loss. Vol. 54, Otolaryngologic Clinics of North America. W.B. Saunders; 2021. p. 1241–51.
2. Melo RS, Lemos A, Raposo MCF, Monteiro MG, Lambert D, Ferraz KM. Repercussions of the Degrees of Hearing Loss and Vestibular Dysfunction on the Static Balance of Children With Sensorineural Hearing Loss. Phys Ther. 2021 Oct 1;101(10): pzab177.
3. Cushing SL, Papsin BC. Cochlear Implants and Children with Vestibular Impairments. Vol. 39, Seminars in Hearing. Thieme Medical Publishers, Inc.; 2018. p. 305–20.
4. Singh A, Heet H, Guggenheim DS, Lim M, Garg B, Bao M, et al. A Systematic Review on the Association Between Vestibular Dysfunction and Balance Performance in Children With

- Hearing Loss. Vol. 43, Ear and Hearing. Lippincott Williams and Wilkins; 2022. p. 712–21.
- Verbecque E, Marijnissen T, De Belder N, Van Rompaey V, Boudewyns A, Van de Heyning P, et al. Vestibular (dys)function in children with sensorineural hearing loss: a systematic review. Vol. 56, International Journal of Audiology. Taylor and Francis Ltd; 2017. p. 361–81.
 - Janky KL, Thomas M, Al-Salim S, Robinson S. Does vestibular loss result in cognitive deficits in children with cochlear implants? J Vestib Res. 2022;32(3):245–60.
 - Melo RS, Lemos A, Paiva GS, Ithamar L, Lima MC, Eickmann SH, et al. Vestibular rehabilitation exercises programs to improve the postural control, balance and gait of children with sensorineural hearing loss: A systematic review. Vol. 127, International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. Elsevier Ireland Ltd; 2019.
 - Brodsky JR, Lipson S, Bhattacharyya N. Prevalence of Pediatric Dizziness and Imbalance in the United States. Otolaryngology - Head and Neck Surgery (United States). 2020 Feb 1;162(2):241–7.
 - Janky KL, Thomas MLA, High RR, Schmid KK, Ogun OA. Predictive factors for vestibular loss in children with hearing loss. Am J Audiol. 2018 Mar 1;27(1):137–46.
 - Inoue A, Iwasaki S, Ushio M, Chihara Y, Fujimoto C, Egami N, et al. Effect of vestibular dysfunction on the development of gross motor function in children with profound hearing loss. Audiology and Neurotology. 2013;18(3):143–51.
 - Dhondt C, Maes L, Rombaut L, Martens S, Vanaudenaerde S, Van Hoecke H, et al. Vestibular Function in Children with a Congenital Cytomegalovirus Infection: 3 Years of Follow-Up. Ear Hear. 2021 Jan 24;42(1):76–86.
 - Bernard S, Wiener-Vacher S, Van Den Abbeele T, Teissier N. Vestibular Disorders in children with congenital cytomegalovirus infection. Pediatrics. 2015 Oct 1;136(4):e887–95.
 - Chebib E, Maudoux A, Benoit C, Bernard S, Van Den Abbeele T, Teissier N, et al. Audiovestibular Consequences of Congenital Cytomegalovirus Infection: Greater Vulnerability of the Vestibular Part of the Inner Ear. Ear Hear. 2022 Nov 1;43(6):1730–9.
 - Hu J, Chen Z, Zhang Y, Xu Y, Ma W, Zhang Y, et al. Vestibular dysfunction in patients with auditory neuropathy detected by vestibular evoked myogenic potentials. Clinical Neurophysiology. 2020 Jul 1;131(7):1664–71.
 - Song JJ, Hong SK, Lee SY, Park SJ, Kang S Il, An YH, et al. Vestibular Manifestations in Subjects with Enlarged Vestibular Aqueduct. Otolaryngology and Neurotology. 2018 Jul 1;39(6):e461–7.
 - Li YH, Liu B, Yang Y, Chen M, Liu W, Shao JB, et al. Vestibular function of pediatric patients with sudden sensorineural hearing loss: based on vertigo symptom and vestibular function testing. World Journal of Pediatrics. 2021;17:637–42.
 - Bayat A, Farhadi M, Emamdjomeh H, Nadimi Z, Mirmomeni G, Saki N. Influence of cochlear implantation on balance function in pediatrics. International Tinnitus Journal. 2020 Jun 1;24(1):31–5.
 - Birdane L, İncesulu A, Özüdoğru E, Cingi C, Caklı H, Gürbüz MK, et al. Evaluation of the vestibular system and etiology in children with unilateral sensorineural hearing loss. Journal of International Advanced Otolaryngology. 2016;12(2):161–5.
 - Espinosa Sánchez JM, Montilla Ibáñez MA, Benito Orejas JI, Ferreira Cendón S, Castro Jiménez J. Vértigo Pediátrico. En: Actualización en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. 2021. Disponible en: <https://seorl.net/actualizacion-en-orl-y-ccc-creditos/>.
 - Dhondt C, Dhooge I, Maes L. Vestibular assessment in the pediatric population. Laryngoscope. 2019 Feb 1;129(2):490–3.
 - Verrecchia L, Galle Barrett K, Karltorp E. The feasibility, validity and reliability of a child friendly vestibular assessment in infants and children candidates to cochlear implant. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2020 Aug 1;135:110093.
 - Phillips JO, Backous DD. Evaluation of vestibular function in young children. Otolaryngol Clin North Am. 2002;35(4):765–90.
 - Miyahara M, Hirayama M, Yuta A, Takeuchi K, Inoki T. Too young to talk of vertigo? The Lancet. 2009;373(9662):516.

24. Rine RM, Braswell J, Fisher D, Joyce K, Kalar K, Shaffer M. Improvement of motor development and postural control following intervention in children with sensorineural hearing loss and vestibular impairment. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004 Sep;68(9):1141–8.
25. Martens S, Dhooge I, Dhondt C, Vanaudenaerde S, Sucaet M, Rombaut L, et al. Pediatric Vestibular Assessment: Clinical Framework. *Ear Hear.* 2023 Mar 1;44(2):423–36.
26. Oyewumi M, Wolter NE, Heon Y, Gordon A, Papsin B, Cushing S. Using Balance Function to Screen for Vestibular Impairment in Children With Sensorineural Hearing Loss and Cochlear Implants. *Otol Neurotol.* 2016;37(7):926–32.
27. Rosander K, Von Hofsten C. Visual-vestibular interaction in early infancy. *Exp Brain Res.* 2000;133(3):321–33.
28. Femia P, González del Pino B, Pérez-Fernández N. Exploración vestibular de niños con alteraciones del equilibrio (I): métodos de la exploración clínica e instrumental. Vol. 62, *Acta Otorrinolaringologica Espanola.* 2011. p. 311–7.
29. Mäki-Torkko E, Magnusson M. An office procedure to detect vestibular loss in children with hearing impairment. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology.* 2005 Apr;262(4):328–30.
30. Kolkaila EA, Emara AA, Gabr TA. Vestibular evaluation in children with otitis media with effusion. *Journal of Laryngology and Otology.* 2015 Apr 27;129(4):326–36.
31. Rine RM, Braswell J. A clinical test of dynamic visual acuity for children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003;67(11):1195–201.
32. Rine RM, Wiener-Vacher S. Evaluation and treatment of vestibular dysfunction in children. *NeuroRehabilitation.* 2013;32(3):507–18.
33. Janky KL, Rodriguez AI. Quantitative Vestibular Function Testing in the Pediatric Population. Vol. 39, *Seminars in Hearing.* Thieme Medical Publishers, Inc.; 2018. p. 257–74.
34. Rosengren SM, Colebatch JG, Young AS, Govender S, Welgampola MS. Vestibular evoked myogenic potentials in practice: Methods, pitfalls and clinical applications. Vol. 4, *Clinical Neurophysiology Practice.* Elsevier B.V.; 2019. p. 47–68.
35. Kelsch TA, Schaefer LA, Esquivel CR. Vestibular evoked myogenic potentials in young children: Test parameters and normative data. *Laryngoscope.* 2006 Jun;116(6):895–900.
36. Martens S, Maes L, Dhondt C, Vanaudenaerde S, Sucaet M, De Leenheer E, et al. Vestibular Infant Screening-Flanders: What is the Most Appropriate Vestibular Screening Tool in Hearing-Impaired Children? *Ear Hear.* 2023 Mar 1;44(2):385–98.
37. Shen J, Wang L, Ma X, Chen Z, Chen J, Wang X, et al. Cervical vestibular evoked myogenic potentials in 3-month-old infants: Comparative characteristics and feasibility for infant vestibular screening. *Front Neurol.* 2022 Sep 29;13:992392..
38. Shekholesami K, Kaga K, Megerian CA, Arnold JE. Vestibular-evoked myogenic potentials in infancy and early childhood. *Laryngoscope.* 2005 Aug;115(8):1440–4.
39. Janky KL, Yoshinaga-Itano C. The Feasibility of Performing Vestibular Newborn Screening. Vol. 150, *Pediatrics.* NLM (Medline); 2022.
40. Martens S, Dhooge I, Dhondt C, Leysens L, Sucaet M, Vanaudenaerde S, et al. Vestibular Infant Screening – Flanders: The implementation of a standard vestibular screening protocol for hearing-impaired children in Flanders. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019 May 1;120:196–201.
41. Wiener-Vacher SR, Wiener SI. Video Head Impulse Tests with a Remote Camera System: Normative Values of Semicircular Canal Vestibulo-Ocular Reflex Gain in Infants and Children. *Front Neurol.* 2017 Sep 7;8:434.

ANEXO 1

Tabla 1. Características de los principales estudios incluidos en la revisión.

Estudio	Periodo	Diseño	Población	Pruebas vestibulares
Dhondt C, 2019	2019		58 niños sanos	- vHIT - Prueba rotatoria, - cVEMP - oVEMP
Martens S, 2023	2018-2020	Prospectivo	133 niños sanos	- vHIT - cVEMP - oVEMP
Femia P, 2011	2011	Descriptivo	Población pediátrica	- Exploración clínica del RVO y RVE - Habilidades motoras
Martens S, 2023	2003		71 niños	- vHIT - cVEMP - Prueba rotatoria - oVEMP
Janky KL, 2018	1999-2015	Retrospectivo	117 candidatos a IC 69 con HNS	- vHIT - Prueba calórica - Cuestionario de calidad de vida (DP3)
Hazen M, 2021	2021	Revisión bibliográfica	Población pediátrica con HNS	- Prueba calórica - vHIT - Prueba rotatoria - VEMP
Martens S, 2019	2018-2021	Prospectivo	Niños con HNS congénita	- cVEMP
Verbecque E, 2017	2017	Revisión bibliográfica sistemática	Niños con HNS	- VEMPs - Prueba calórica - Test AVD - VHIT
Inoue a, 2013	2003-2010	Retrospectivo	89 niños con HNS profunda	- Prueba rotaria - Prueba calórica - VEMPS - Evaluación del desarrollo motor
Birdane L, 2016	2004-2012	Cohorte	33 niños con H. unilateral 25 niños sanos	- cVEMP - ENG
Bernard S, 2015	2000-2013	Retrospectivo	52 niños con CMVc	- Examen clínico - Prueba calórica - cVEMP - vHIT
Hu J, 2020	2013-2019	Cohorte	22 niños con NA 50 niños sanos	- oVEMP - cVEMP - Prueba calórica - vHIT - SHIMP
Janky K, 2022		Cohorte	38 niños con IC 37 niños normooyentes	- VEMPs - vHIT - Prueba rotaria - BOT-2 - AVD

HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL Y ALTERACIÓN VESTIBULAR
PÉREZ-MORA RM, CURIESES-BECERRIL L Y GONZÁLEZ-AGUADO R

Estudio	Periodo	Diseño	Población	Pruebas vestibulares
Li YH, 2021		Prospectivo	30 niños con H. súbita	- oVEMPS - cVEMPS
Melo RS, 2021		Transversal	65 niños oyentes 65 niños con HNS	- Prueba rotaria - Prueba calórica - Evaluación estática
Bayat A, 2020		Transversal	24 niños con IC unilateral 24 niños sanos	- cVEMP - Posturografía dinámica
Chebib E, 2022	2014-2022	Retrospectivo	130 niños con CMVc	- Prueba calórica - vHIT - VEMPs

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS

Non-vestibular nystagmus and saccadic intrusions

Victoria DUQUE-HOLGUERA ; Jesús Eduardo RAMÍREZ-SALAS ; María ÁLVAREZ-ÁLVAREZ 
Juan LOSADA-CAMPA ; Mariana GONZÁLEZ-SOSTO ; María SAN MILLÁN-GONZÁLEZ 
Diana Milena SABOYA-ROMERO 

Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Valladolid. España

Correspondencia: victoriaduhol@hotmail.com

Fecha de recepción: 16 de julio de 2023

Fecha de aceptación: 25 de noviembre de 2023

Fecha de publicación: 2 de diciembre de 2023

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: El nistagmo es una oscilación rítmica e involuntaria de uno o ambos ojos en el que se produce una deriva de la fijación y un movimiento de refijación. Afecta a 14-17 de cada 10.000 niños. Existen múltiples causas subyacentes. El objetivo de esta revisión es conocer los diferentes tipos de nistagmo no vestibular e intrusiones sacádicas no nistágmicas, con sus características, diagnóstico diferencial, etiologías, diagnóstico y tratamiento. Método: Se ha llevado a cabo una revisión bibliográfica narrativa a través de las bases de datos PubMed, Scopus, Google Scholar y Clinical Key, excluyéndose los artículos sobre nistagmo vestibular y los casos clínicos. Resultados: Hemos analizado diecisiete artículos, capítulos de libro y guías clínicas de la Sociedad Americana de Oftalmología y de la Sociedad Española de Oftalmología. Discusión: Existen diversos tipos de nistagmo no vestibular que pueden debutar en la edad pediátrica: el síndrome de nistagmo infantil, clásicamente llamado nistagmo congénito, el más frecuente. También el síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión, clásicamente conocido como nistagmo latente, el segundo en frecuencia y relacionado con ambliopía; El tercero, *Spasmus nutans*, un síndrome caracterizado por nistagmo, cabeceo y torticolis. Otros tipos menos habituales son los nistagmos

monoculares como el fenómeno de *Heimann-Bielchowsky* o la mioquimia del músculo oblicuo superior o el nistagmo periódico alternante, que cambia cíclicamente de dirección, amplitud y frecuencia. También podemos encontrar *downbeat nystagmus* o nistagmo vertical inferior, nistagmo central más frecuente, así como nistagmo pendular adquirido, que puede relacionarse con alteraciones masticadoras o palatales; o *see-saw nystagmus*, con movimiento ocular en balancín «sube y baja». Hay asimismo tres tipos principales de intrusiones sacádicas no nistágmicas, que corresponden al síndrome *opsoclonus*, consistente en movimientos sacádicos desordenados multiplanares y que puede asociar mioclonías y ataxia; *bobbing* ocular, con desplazamientos sacádicos verticales y *flutter* ocular, con movimientos sacádicos horizontales. Conclusiones: Deben conocerse las características de los diferentes tipos de nistagmo no vestibular y de las intrusiones sacádicas no nistágmicas y de sus posibles etiologías, puesto que en un amplio porcentaje de las ocasiones la causa subyacente es grave, frecuentemente neurológica. De la misma manera, debemos conocer cómo llevar a cabo el diagnóstico y las opciones terapéuticas que tenemos a nuestro alcance para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Nistagmo central; nistagmo infantil; nistagmo congénito; spasmus nutans; intrusiones sacádicas; opsoclonus

SUMMARY: Introduction and objective: Nystagmus is a rhythmic and involuntary oscillation of one or both eyes in which a fixation drift and a refixation movement occur. It affects 14-17 out of 10,000 children. There are multiple underlying causes. The objective is to know the different types of non-vestibular nystagmus and non-nystagmic saccadic intrusions, with their characteristics, differential diagnosis, etiologies, diagnosis, and treatment. Method: A narrative bibliographic review has been carried out through the PubMed, Scopus, Google Scholar, and Clinical Key databases. Articles on vestibular nystagmus and clinical cases were excluded. Results: Seventeen articles, book chapters and clinical guidelines of the American Society of Ophthalmology and the Spanish Society of Ophthalmology have been analyzed. Discussion: There are various types of non-vestibular nystagmus that can debut in the pediatric age: infantile nystagmus syndrome, classically called congenital nystagmus, the most frequent; nystagmus syndrome due to maldevelopment of fusion, classically known as latent nystagmus, the second most frequent and related to amblyopia; *Spasmus nutans*, a syndrome characterized by nystagmus, nodding, and torticollis, the third most frequent; monocular nystagmus such as the *Heimann-Bielchowsky* phenomenon or myokymia of the superior oblique muscle; alternating periodic nystagmus, which cyclically changes direction, amplitude, and frequency; downbeat nystagmus, most frequent central nystagmus; acquired pendular nystagmus, which may be related to masticatory or palatal disorders; and see-saw nystagmus, with “up and down” eye movement similar to a see-saw. There are also three main types of non-nystagmic saccadic intrusions, which correspond to the opsoclonus syndrome, consisting of disordered multiplanar saccades that can be associated with myoclonus and ataxia ocular bobbing, with vertical saccadic movements and ocular flutter, with horizontal saccadic movements. Conclusions: The characteristics of the different types of non-vestibular nystagmus and non-nystagmic saccadic intrusions and their possible etiologies should be known, since in a large percentage of cases the underlying cause is serious, frequently neurological. In the same way, we must know how to carry out the diagnosis and the therapeutic options that we have within our reach to improve the quality of life of patients.

KEYWORDS: central nystagmus; infantile nystagmus; congenital nystagmus; spasmus nutans; saccadic intrusions; opsoclonus

INTRODUCCIÓN

El nistagmo es una oscilación rítmica e involuntaria de uno o ambos ojos en el que se produce una deriva de la fijación y a continuación un movimiento de refijación, que se diagnostica mediante observación directa o grabación del movimiento ocular [1, 2].

Se conoce como nistagmo infantil cuando se manifiesta en los primeros 6 meses de vida, y adquirido cuando se manifiesta tras esos 6 meses [1]. Afecta a 14-17 de cada 10.000 niños (0.0014% - 0.0017%) [2, 3, 4]. La causa más frecuente de nistagmo infantil (56 %) es la patología retiniana [5].

El objetivo de este capítulo es conocer las características de los diferentes tipos de nistagmo cuyo origen es externo al sistema vestibular periférico puesto que, una correcta exploración y conocer sus características contribuyen a llegar a un diagnóstico preciso y una adecuada orientación etiológica [1].

Puede considerarse que el nistagmo es un diagnóstico en sí mismo, con múltiples causas subyacentes [5].

Aunque con frecuencia el nistagmo en el paciente pediátrico es derivado a oftalmología o a neurología, también es necesario que el otorrinolaringólogo, y más concretamente el otoneurólogo, conozca los diferentes tipos nistagmo no vestibular e intrusiones sacádicas no nistágmicas puesto que en algunos casos existen enfermedades subyacentes graves.

Los nistagmos no vestibulares pueden ser:

- Según la forma de la onda
 - Pendular: sinusoidales, con amplitud y velocidad iguales
 - En resorte: con una fase lenta y otra correctora rápida
- Según la simetría interocular:

- Conjugado: ambos ojos tienen un movimiento simultáneo en la misma dirección, intensidad y duración
- Disconjugado o disociado: cuando no cumple características de conjugado

MATERIAL Y MÉTODO

Revisión bibliográfica narrativa realizada en el primer semestre de 2023 en la que se han utilizado diferentes bases de datos: PubMed, Google Scholar, Clinical Key y Scopus.

Se han buscado los términos en español: nistagmo pediátrico, nistagmo infantil y nistagmo en edad pediátrica.

Asimismo, los términos en inglés: childhood nystagmus, infantile nystagmus,

De los resultados, se han rechazado aquellos que hablaban de nistagmo de origen vestibular.

Independientemente, en las mismas bases de datos se investigó cada tipo de nistagmo o intrusión sacádica de forma individual, tanto por su nombre en español como por su nombre en inglés, excluyendo los artículos que trataban de casos clínicos concretos.

También se han incluido los capítulos sobre nistagmo infantil de libros y ponencias oficiales de la Sociedad Española de Oftalmología y de la Academia Americana de Oftalmología.

Se recogen los resultados de la revisión bibliográfica en la Tabla 1.

RESULTADOS

Se obtuvieron diecisiete artículos, ponencias oficiales y capítulos de libro que cumplían los requisitos. Dichos resultados pertenecen a distintas especialidades: oftalmología, pediatría, neurología, optometría o genética; además, aunque todos incluían información sobre los pacientes en edad pediátrica, algunos también sobre la edad adulta.

Los artículos, capítulos y ponencias analizados se resumen en la Tabla 1.

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS
DUQUE-HOLGUERA V, RAMÍREZ-SALAS JE, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M ET AL.

Tabla 1. Bibliografía analizada. Se recogen año, tipo de bibliografía (capítulo de libro, artículo o ponencia oficial), la especialidad a la que pertenecen y la edad de referencia.

Autor	Año	Tipo	Especialidad	Edad de referencia
Dorado López-Rosado AM [1]	2018	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil
Papageorgiou E [2]	2014	Artículo	Pediatría	Infantil
Ehrt O [3]	2012	Artículo	Neurología pediátrica	Infantil
Zahidi A [4]	2017	Artículo	Optometría	Infantil
Bertsch M [5]	2017	Artículo	Oftalmología	Infantil
Tariq-Bhatti M [6]	2020	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil y adulta
Galán Terraza A [7]	2010	Ponencia	Oftalmología	Infantil y adulta
Gottlob I [8]	2014	Artículo	Neurología	Infantil
Suppiej A [9]	2022	Artículo	Neurología pediátrica	Infantil
Aychoua N [10]	2022	Artículo	Genética	Infantil
Gold DR [11]	2019	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil y adulta
Green KE [12]	2021	Capítulo de libro	Oftalmología	Infantil y adulta
Strupp M [13]	2011	Artículo	Neurología	Infantil y adulta
Pal R [14]	2021	Artículo	Oftalmología	Infantil y adulta
Bhatia P [15]	2022	Artículo	Neurología	Infantil y adulta
Rossor T [16]	2022	Artículo	Neurología	Infantil
Manto M [17]	2022	Artículo	Neurología	Infantil y adulta

DISCUSIÓN

Se puede diferenciar entre nistagmo no vestibular e intrusión sacádica no nistágmica, dependiendo de si cumple los criterios para considerarse nistagmo: que exista una sacada ocular rápida como respuesta a una desviación lenta. Cuando la sacada rápida no es consecuencia de una desviación lenta, nos encontramos ante una intrusión sacádica no nistágmica.

Dentro de los nistagmos no vestibulares encontramos:

- Síndrome de nistagmo infantil (clásicamente nistagmo congénito), el más frecuente
- Síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión (clásicamente nistagmo latente), el segundo en frecuencia
- Spasmus nutans, el tercero
- Nistagmos monoculares o unilaterales, compuestos por el fenómeno de Heimann-Bielchowsky y la mioquimia del músculo oblicuo superior

- Nistagmo periódico alternante
- Nistagmo vertical inferior (*downbeat nystagmus*)
- Nistagmo pendular adquirido
- *See-Saw nystagmus* o nistagmo en balancín

Por otro lado, en las intrusiones sacádicas no nistágmicas, podemos hablar de:

- Opsoclonus (opsoclonus-mioclonus, opsoclonus-mioclonus-ataxia)
- Bobbing ocular
- Flutter ocular

NISTAGMO NO VESTIBULAR

1. SÍNDROME DE NISTAGMO INFANTIL (SNI)

También llamado clásicamente nistagmo congénito o nistagmo motor idiopático.

Definición: Se trata de un nistagmo que suele presentarse en los primeros 6 meses de vida,

siendo lo más frecuente entre el nacimiento y las 12 semanas (2-3 meses) aproximadamente, aunque puede no hacerse evidente hasta que ya han transcurrido varios años [1, 2, 6]. Se recomienda hablar de nistagmo infantil y no de nistagmo congénito puesto que no comienza hasta el inicio de la fijación de objetos por parte del niño, que es aproximadamente a los tres meses [3, 7]. De la misma manera, se recomienda no hablar de nistagmo motor idiopático, puesto que en un amplio porcentaje de los pacientes existen alteraciones en la retina visibles al realizar OCT (tomografía de coherencia óptica), por lo que en estos casos se trata de nistagmo por defecto sensitivo [8, 9].

Tiene una prevalencia de 1/1500 niños, dos veces más frecuente en varones. Supone un 8 % de todos los nistagmos [1, 10].

Existen varios subtipos [9]:

- Nistagmo por defecto sensitivo (48 %): por anomalías de la vía visual anterior.
- Neurológico (23 %): malformaciones cerebrales, anomalías de sustancia blanca o alteraciones metabólicas.
- Idiopático (22 %).
- Mixto neurológico y sensitivo (7 %).

Clínica: Nistagmo binocular conjugado y horizontal. Aunque es infrecuente puede tener un componente vertical o torsional. A diferencia de los nistagmos adquiridos, mantiene su horizontalidad incluso en la mirada vertical superior e inferior: esto sucede en el síndrome de nistagmo infantil, en el nistagmo vestibular y en el nistagmo periódico alternante [1, 6, 7, 10, 11].

Puede ser continuo o intermitente y el movimiento puede ser pendular o en resorte, dependiendo de la posición de la mirada: pendular en posición primaria y mirada superior y en resorte en mirada extrema horizontal. Al comienzo suele ser pendular hasta irse convirtiendo en la forma en resorte sobre los dos años [1, 6, 11].

Se han descrito un total de 12 tipos diferentes de patrones de movimiento ocular existentes en los pacientes con nistagmo infantil [4].

Este nistagmo posee un punto nulo o punto de bloqueo, aquel en el que el movimiento se minimiza (disminuye la intensidad del nistagmo) y a la vez se maximiza el periodo en el que la imagen alcanza la fovea, llamados periodos de fovealización, consiguiendo por tanto aumentar la agudeza visual. Cuando este punto nulo no se encuentra en la posición primaria de la mirada tienden a mantener una rotación de la cabeza para mejorar la visión. Esta versión cefálica suele ser horizontal, pero también puede ser vertical, con elevación o descenso del mentón [1, 2, 6, 7].

A diferencia del nistagmo de origen vestibular, el síndrome de nistagmo infantil aumenta con la fijación de la mirada. También aumenta con la ansiedad y la fatiga [1, 6, 11].

Su amplitud disminuye con la convergencia ocular, durante el sueño y en la falta de atención visual y la velocidad de su fase lenta aumenta cuando se aumenta la distancia al punto de fijación de la mirada. Esto hace que la agudeza visual cercana sea mejor que la lejana [1, 6, 7].

Al analizar nistagmo optocinético mediante el movimiento de líneas verticales, en un paciente sin patología aparecen movimientos oculares lentos (fase lenta) hacia el lado al que rotan dichas líneas y sacadas contralaterales correctoras [6, 11]. En contraposición, en pacientes con síndrome de nistagmo infantil la fase lenta se da hacia el lado contrario al que rotan las líneas verticales [6].

Los niños con síndrome de nistagmo infantil no tienen oscilopsia; en caso de comenzar con oscilopsia hay que pensar en alguna alteración añadida a su nistagmo infantil. Por otro lado, su agudeza visual suele estar disminuida. Es infrecuente que asocien estrabismo, sobre todo el subtipo idiopático, quienes además suelen tener buena estereopsis (visión binocular). Los subtipos no idiopáticos pueden asociar estrabismo en el 30 % de los casos [1, 6, 10, 11].

Diagnóstico: El síndrome de nistagmo infantil es un diagnóstico de exclusión puesto que se asocia con patologías que causan pérdida de agudeza visual bilateral, en los cuales existen alteraciones en la vía visual anterior entre el 38 y el 91% de los casos. Si los ojos no tienen ninguna deformidad obvia se recomienda descartar [1, 6]:

- Aniridia, ausencia de iris con presencia de iris rudimentario. Se asocia a otras anomalías oculares.
- Albinismo, que cursa con hipopigmentación del iris y del epitelio pigmentario de la retina.
- Neuropatía óptica, que puede estar causada por hidrocefalia o lesiones compresivas
- Hipoplasia foveal aislada, con fovea poco desarrollada y ausencia de pigmentación foveal
- Distrofias retinianas como acromatopsia (monocromatismo de bastones) o amaurosis congénita de Leber
- Hipoplasia del nervio óptico, una de las principales causas de ceguera infantil en Europa y Estados Unidos.

Pese a realizar estudios dirigidos, en el 40% de los niños con síndrome de nistagmo infantil no se localizan alteraciones en las vías aferentes y son diagnosticados de nistagmo idiopático, que puede heredarse de manera dominante, recesiva o ligada al X. Cuando la herencia es ligada al X lo más común es la mutación en FRMD7. El 36% de los niños con síndrome de nistagmo infantil idiopático tienen alteraciones genéticas [1, 2, 5, 6].

Tratamiento:

No existe un tratamiento curativo en la actualidad [3].

Tanto la memantina como la gabapentina pueden reducir la gravedad del nistagmo y mejorar la visión en estos pacientes al ser inhibitorias del sistema nervioso central. Aun así, por sus efectos secundarios (náusea, vértigo, cefalea, fatiga), no se utilizan en el paciente pediátrico ni existen ensayos

al respecto. También ha demostrado ser efectiva la brinzolamida tópica [3, 4, 6, 8, 11].

Otras opciones terapéuticas, llevadas a cabo por oftalmología o por su optometrista, son:

- Corrección de cualquier error refractivo que padezca el paciente, aunque sea poco significativo. Cualquier ganancia de agudeza visual es clave en estos pacientes. En caso de no necesitar colocación de prismas es preferible el uso de lentes de contacto que de gafas [4, 11].
- Colocación de prismas en las gafas para aumentar la convergencia ocular y llevar el ojo hacia el punto nulo, puesto que esto puede reducir la amplitud del nistagmo [4, 6].
- Cirugía de la musculatura extraocular (cirugía de Anderson-Kestenbaum) para movilizar el punto nulo hacia la posición primaria de la mirada. No se recomienda este tratamiento en la edad pediátrica puesto que el punto nulo puede modificarse en los primeros años de forma espontánea [3, 4, 6, 11].

Pronóstico: El pronóstico de estos pacientes depende por un lado del impacto psicomotor que tenga el déficit de agudeza visual, ya sea causa del nistagmo o consecuencia de este [9].

También depende de la capacidad de lectura, que suele estar bien conservada al disminuir un 44% aproximadamente el nistagmo con la convergencia. Pese a esto, la lectura es un 14.7% más lenta en pacientes con nistagmo infantil idiopático [4].

2. SÍNDROME DE NISTAGMO POR MAL DESARROLLO DE LA FUSIÓN (SNMDF)

Clásicamente conocido como nistagmo latente y nistagmo manifiesto latente.

Definición: Se trata de un nistagmo de inicio precoz, conjugado, de baja amplitud y en resorte que se acentúa con la fijación monocular. Es el segundo nistagmo infantil más frecuente [1, 6].

Clínica: Durante la fusión, es decir, la visión binocular, no existe nistagmo. Al ocluir un ojo y desaparecer la visión binocular aparece un movimiento nistágmico en el ojo no ocluido [6, 11].

Este nistagmo también puede aparecer, aunque no exista oclusión ocular si la fijación de uno de los ojos se encuentra suprimida, lo que se conocía clásicamente como nistagmo latente manifiesto, que puede ir cambiando de ojo según cuál sea el que esté fijando en cada momento. Esto sucede en la mayoría de los pacientes con SNMDF, pero al ser de muy escasa intensidad suele ser subclínico [1, 2, 6].

Puede observarse que, al ocluir un ojo, el ojo descubierto, que es el que fija, se moviliza lentamente hacia la nariz, con sacadas correctoras contralaterales (abductoras), por lo que la fase rápida es contralateral al ojo ocluido [1, 6].

El nistagmo latente puede coexistir con un síndrome de nistagmo infantil, aunque la velocidad del nistagmo latente es constante, a diferencia de las variaciones existentes en el síndrome de nistagmo infantil. Cuando coexisten, hay mayor déficit de agudeza visual [6, 11].

Este es el único nistagmo cuyo origen no es vestibular periférico que siempre cumple la Ley de Alexander; es decir, aumenta en la dirección de la fase rápida y disminuye en la dirección de la fase lenta. En este tipo de nistagmo, aumenta la intensidad en abducción y disminuye en aducción del ojo no ocluido [1].

Diagnóstico: Este tipo de nistagmo sucede cuando existe alguna alteración de la visión binocular antes de los 6 meses de edad, habitualmente por endotropía congénita (estrabismo convergente), pero puede suceder también por alteraciones corneales, catarata monocular o anisometropía grave (cada ojo tiene un defecto refractivo-miopía, hipermetropía o astigmatismo- diferente, o el mismo defecto refractivo con gran diferencia interocular de graduación) [6, 7].

Al haber una alta prevalencia de estrabismo en las personas con síndrome de Down, este síndrome

está muy relacionado con el nistagmo por mal desarrollo de la fusión [2].

La incidencia de este nistagmo también está aumentada en pacientes con leucomalacia periventricular [11].

Tratamiento: En el caso de que exista una versión cefálica en aducción que sea muy limitante o que la ambliopía sea grave, se puede plantear tratamiento quirúrgico de la musculatura extraocular cuando el niño tenga 1 o 2 años, realizando la cirugía en el ojo que fija [2, 3].

El tratamiento de la ambliopía con parches oculares puede reducir el nistagmo [2].

Pronóstico: Se trata de una patología benigna que no causa oscilopsia [3].

El pronóstico de estos pacientes viene determinado por la evolución de la ambliopía causante del cuadro [3].

3. SPASMUS NUTANS

Definición: Tercer tipo de nistagmo infantil más frecuente. Síndrome que consiste en nistagmo, cabeceo y tortícolis, aunque no siempre aparecen los tres signos [1, 6, 11].

Clínica: Suele aparecer entre los 6 y los 12 meses de edad. Posee un nistagmo característico de aspecto titilante, que es lo más constante dentro de este síndrome. En un 60% de los casos se asocia a movimientos de asentir (cabeceo), que no sigue un patrón típico, así como tortícolis. Tanto el cabeceo como la tortícolis, pero esencialmente el cabeceo, disminuyen el nistagmo y mejoran la visión, puesto que provocan el reflejo vestíbulo ocular, que disminuye el nistagmo [1, 2, 3, 6].

Puede observarse un nistagmo pendular intermitente, asimétrico, de pequeña amplitud y alta frecuencia que, al ser disociado puede ser incluso monocular, o parecerlo. La dirección del nistagmo es multiplanar (vertical, horizontal e incluso oblicuo), pero suele ser horizontal. Puede ser un nistagmo subclínico sólo detectable con

videonistagmografía o videofrenzel. No suele afectar a la agudeza visual [1, 3, 6, 11].

Se diferencia del síndrome de nistagmo infantil en que el nistagmo del síndrome de nistagmo infantil tiene mayor amplitud y menor frecuencia, además de ser conjugado, simétrico, horizontal y constante. Asimismo, suele afectar a la agudeza visual [1, 6].

Diagnóstico: La etiología es desconocida, pero existen ciertas patologías que pueden dar nistagmos idénticos (*spasmus nutans* enmascarado o *spasmus nutans-like*) y que deben descartarse [1, 6]:

- Tumores quiasmáticos o supraquiasmáticos
- Distrofias retinianas
- Enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Leigh o la de Pelizaeus-Merzbacher.

Los pacientes con *spasmus nutans* enmascarado pueden tener un inicio más tardío y asociar disminución de la agudeza visual [1].

Se recomienda la realización de neuroimagen para descartar gliomas de la vía visual, tumores paraselares o tumores hipotalámicos, puesto que el diagnóstico de *spasmus nutans* es de exclusión [1, 6].

No se ha encontrado ninguna forma hereditaria. Es más frecuente en familias con clase socioeconómica baja [2].

Tratamiento: El tratamiento dependerá de la etiología causante del cuadro [6].

En caso de ser la variante idiopática (y no un *síndrome de spasmus nutans* enmascarado), cuya tendencia es a la resolución espontánea en torno a los 3 años, se recomienda una actitud expectante sin realizar ningún tratamiento específico [6, 7, 11].

Pronóstico: Es una condición benigna que suele progresar hacia la resolución espontánea en 1 o 2 años, aunque puede resolverse hasta a 12 años después de su inicio, sobre los 10 años aproximadamente. Cuando se resuelve desaparecen tanto el nistagmo como los movimientos cefálicos. La falta

de resolución obliga a descartar que se trate de un *síndrome de spasmus nutans* enmascarado [1, 2, 6].

4. NISTAGMO MONOCULAR O UNILATERAL

Cuando nos encontremos ante un nistagmo monocular, debemos descartar que no se trate de un nistagmo asimétrico en lugar de monocular [1].

Existen dos tipos principales de nistagmo unilateral o monocular:

- 4.1. Fenómeno de Heimann-Bielchowsky: Nistagmo monocular en un ojo con baja visión que puede aparecer incluso años después de la pérdida de visión. Es infrecuente que exista oscilopsia [6, 11]. Es un nistagmo intermitente, irregular, monocular, vertical, lento y pendular, de baja frecuencia y amplitud variable. Aunque suele ser vertical se puede presentar en cualquier dirección [1, 6]. Cuando el nistagmo es muy asimétrico puede confundirse con un síndrome de *spasmus nutans* o *spasmus nutans-like*, por lo que se debe valorar la necesidad de realizar pruebas de neuroimagen [1, 11]. Aunque la causa de la baja visión sea tratable y se corrija, recuperando agudeza visual, el nistagmo puede persistir [6]. Si asocia oscilopsia limitante puede utilizarse tratamiento con gabapentina, que reduce las oscilaciones verticales [6, 11].
- 4.2. Mioquimia del músculo oblicuo superior: Aunque algunos autores no lo consideran un nistagmo propiamente dicho, otros lo tratan como un nistagmo monocular, paroxístico y de alta frecuencia causado por contracciones repetidas del músculo oblicuo superior. La duración suele ser de segundos, repitiéndose a lo largo del día en múltiples ocasiones, a modo de ráfagas [6, 7, 11]. Produce un nistagmo vertical y torsional, de muy pequeña amplitud, que necesita valorarse con magnificación (como gafas de Frenzel, videofrenzel o

videonistagmografía) [6]. Clínicamente pueden presentar oscilopsia, diplopía vertical o torsional, visión borrosa o sensación de temblor ocular [6, 7]. Este nistagmo sucede cuando la arteria cerebelosa superior o la arteria cerebral superior comprimen el IV par craneal (nervio troclear) en su zona de salida, similar a lo que sucede en la neuralgia del trigémino o la paroxismia vestibular [6]. Aunque es infrecuente y suele darse en pacientes sanos, habitualmente en adultos jóvenes, se ha asociado con esclerosis múltiple, tumores de la fosa posterior, ictus o traumatismos. Por ello, en este tipo de pacientes sería recomendable realizar una prueba de neuroimagen para descartar otras causas [6, 7, 11]. En algunos pacientes puede ser útil el tratamiento con β -bloqueantes (tópicos o sistémicos) como propranolol, así como con carbamazepina, fenitoína, baclofeno, oxcarbazepina o gabapentina [6, 7, 11, 12]. Existen también opciones quirúrgicas como la tenotomía del oblicuo superior con miectomía del oblicuo inferior ipsilateral, así como la descompresión del IV par craneal [6, 11]. El curso clínico es variable; en algunos pacientes existe recuperación espontánea o periodos sintomáticos muy breves mientras que otros tienen oscilopsia crónica o diplopía intermitente [6].

5. NISTAGMO PERIÓDICO ALTERNANTE (NPA)

Definición: Nistagmo estrictamente horizontal y conjugado que cambia de manera predecible de dirección, amplitud y frecuencia [1, 6].

Clínica: Nistagmo en periodo cíclico, con patrón creciente-decreciente y cambio direccional. Puede ser congénito o adquirido, y en este último, de manera característica, los ciclos duran entre 2 y 4 minutos [6, 11].

Típicamente, cuando la fase rápida va hacia un lado, de manera progresiva aumentan su amplitud y su frecuencia hasta que mengua y aparece un

periodo en el que no existe nistagmo o éste se hace vertical inferior (downbeat). Seguidamente se revierte la dirección, va aumentando y vuelve a aparecer un periodo sin nistagmo, completando el ciclo [1, 6].

Ante cualquier nistagmo puramente horizontal en posición primaria se recomienda su valoración durante al menos dos minutos, para asegurar que no se trate de un nistagmo periódico alternante [12].

En algunas ocasiones asocian giro cefálico hacia la dirección de este, para así minimizarlo (según la ley de Alexander) [6, 12].

Diagnóstico: El nistagmo periódico alternante está causado por alteraciones en el mecanismo vestibular central de almacenamiento de velocidad, por afectación vestibulocerebelosa (interconexiones de los núcleos vestibulares) [6].

Existe dos formas de aparición en la infancia, una congénita, muy relacionada con albinismo, y una adquirida cuyas causas más frecuentes son [1, 6]:

- Malformación de Arnold-Chiari tipo I
- Degeneración cerebelosa
- Esclerosis múltiple
- Tumores de fosa posterior y cerebelosos
- Fármacos antiepilépticos
- Déficit visual bilateral grave

Tratamiento: En primer lugar, tratamiento de la patología causante, en caso de que exista.

En el nistagmo periódico alternante adquirido se pueden utilizar agonistas del receptor GABA, como el baclofeno, con muy buenos resultados [3, 6, 12].

La variante congénita puede resolverse quirúrgicamente con resecciones parciales de los músculos rectos [12].

Pronóstico: El pronóstico, en el caso del nistagmo periódico alternante adquirido, depende de la causa. Cuando se debe a déficit visual bilateral, si el motivo causante de dicho déficit es reversible y se trata, puede desaparecer el nistagmo [6].

6. DOWNBEAT NYSTAGMUS (NISTAGMO VERTICAL INFERIOR)

Definición: Es el nistagmo central más frecuente y también el nistagmo persistente más frecuente. Se relaciona con lesiones que producen una alteración de la mirada vertical que se traduce en un movimiento vertical superior ocular, con sacadas correctoras verticales inferiores (*downbeat*) [6, 12, 13].

Clínica: Estos pacientes, además de los síntomas derivados de la patología causante, pueden asociar oscilopsia y desequilibrio. Asocia mentón bajo y ataxia al comenzar a caminar [1, 6, 11].

Puede aparecer en los primeros meses de vida por inmadurez del sistema oculomotor y suele resolverse espontáneamente hacia los dos años. Cuando aparece después de los 6 meses suele deberse a patología neurológica [1].

Se trata de un nistagmo vertical inferior que, aunque puede estar presente en posición primaria, generalmente aumenta con la mirada inferior. Aunque suele seguir la ley de Alexander y por ello ser mayor en la mirada inferior, a veces no la cumple y es más intenso en los desplazamientos laterales cuando el ojo está algo por debajo de la horizontal [6, 7].

Diagnóstico: Las lesiones que causan downbeat nystagmus son aquellas que afectan al vestibulo-cerebelo, es decir, el lóbulo floclonodular, parafloclulo y la úvula del vermis [6, 12].

Estas lesiones pueden ser estructurales. La más frecuente es la malformación de Arnold-Chiari tipo I, pero también se relaciona coniringobulbia, platibasia o alguna enfermedad de tipo desmielinizante. Otras causas que se deben descartar son la hipomagnesemia, el déficit de tiamina (vitamina B1) o de vitamina B12, así como intoxicaciones farmacológicas por fenitoína, carbamazepina, alcohol, litio u opiáceos [1, 6, 11].

Cuando no se encuentran lesiones ocupantes de espacio ni alteraciones anatómicas pueden encontrarse anticuerpos anti-GAD (descarboxilasa del ácido glutámico) que interfieren con las

neuronas gabaérgicas del complejo vestibular central [6].

Tratamiento: Se utilizan fármacos con otras indicaciones (tratamiento *off-label*, fuera de guía) como clonazepam, baclofeno, gabapentina, memantina, 4-aminopiridina o 3,4-diaminopiridina. Pese a que los tratamientos médicos no han demostrado gran eficacia, la 4-aminopiridina (dalfampiridina) es la más eficaz. Como el tratamiento con 4-aminopiridina no está aprobado para este uso, el tratamiento más utilizado y la primera línea terapéutica es clonazepam [6, 11, 13].

Se pueden utilizar prismas ópticos para inducir convergencia y mejorar la oscilopsia asociada [6].

Pronóstico: Los pacientes con nistagmo vertical inferior congénito suelen experimentar resolución espontánea [11].

En los pacientes con nistagmo vertical inferior adquirido el pronóstico depende del motivo que lo origina, aunque en un 30-40% de las ocasiones no se encuentra causa que lo justifique [11].

7. NISTAGMO PENDULAR ADQUIRIDO

Definición: El nistagmo pendular ocurre cuando los ojos realizan un movimiento de ida y vuelta con la misma velocidad [11].

Clínica: Nistagmo pendular con movimiento ocular lento en los planos horizontal, vertical y torsional, que ocasionalmente forma ondas elípticas. Es de alta frecuencia y baja amplitud. Cuando los componentes horizontal y vertical se solapan aparece un nistagmo oblicuo y cuando están desincronizados entre ellos el nistagmo es circular o elíptico [6, 7].

Puede ser un nistagmo conjugado o disociado. También puede ser muy asimétrico, simulando un nistagmo monocular [6, 7, 11].

Existen dos subtipos: la miorritmia oculomasticatoria, con oscilaciones asociadas a contracciones de los músculos masticadores (patognomónico de la enfermedad de Whipple), y otro asociado a mioclonus palatal por lesiones en tronco y cerebelo [7, 11].

Diagnóstico: Se observa con más frecuencia en pacientes con esclerosis múltiple, que pueden tener formas asimétricas o monoculares, pero esta etiología es más frecuente en adultos. En niños también se asocia con lesiones en la región quiasmática, como gliomas o craneofaringiomas [6, 7, 11].

También se relaciona con ceguera, que cuando es bilateral el nistagmo suele ser mayor el ojo con peor visión [6].

Tratamiento: Memantina y gabapentina pueden reducir la gravedad del nistagmo y mejorar la visión puesto que éste se relaciona con las vías colinérgicas y gabaérgicas. Aun así, ningún tratamiento médico ha demostrado una resolución completa [6, 7, 11].

La inyección retrobulbar de toxina botulínica reduce la amplitud del nistagmo [6].

Pronóstico: Si con el tratamiento cesa por completo el movimiento ocular, esto afecta al reflejo vestibulo ocular y pueden referir visión borrosa y oscilopsia [6].

8. SEE-SAW NYSTAGMUS O NISTAGMO EN BALANCÍN

Definición: Elevación y aducción de un ojo con descenso y abducción del contralateral de manera simultánea [11, 14].

Clínica: Es un nistagmo disociado en el que un ojo se eleva y aduce mientras el otro desciende y se abduce y que posteriormente se invierte completando el ciclo, movimiento que recuerda al de un balancín «sube y baja». Puede asociar un componente torsional [1, 6, 7, 11].

Es pendular o en resorte, de baja frecuencia y con amplitud similar entre ambos ojos [6, 14].

Aumenta de intensidad ante una luz intensa y disminuye con la acomodación y la convergencia [1].

Aunque suele ser pendular, puede finalizar con un movimiento en resorte y la fase lenta corresponde a medio ciclo (*hemi-see-saw*) [7, 11, 14].

Diagnóstico: Puede ser congénito o adquirido. Las lesiones que afectan a quiasma, mesencéfalo o ambos, pueden producirlo. Los traumatismos o

los tumores paraselares-diencefálicos que afectan al quiasma, al tercer ventrículo o al fascículo longitudinal medial, como el craneofaringioma, son una causa frecuente [1, 6, 11].

Cuando el nistagmo es pendular se relaciona con lesiones mesencefálicas bilaterales, y cuando es en resorte con lesiones unilaterales [11, 14].

Pueden presentar alteraciones del campo visual, típicamente hemianopsia bitemporal por lo que se recomienda explorar el campo visual [6, 7].

Tratamiento: El tratamiento es el indicado específicamente para la causa que lo origina, como en el caso de los tumores hipofisarios.

El tratamiento médico con baclofeno y clonazepam puede disminuir la intensidad del nistagmo [11].

Pronóstico: El pronóstico depende de la causa que lo origine.

Cuando se lleva a cabo un tratamiento efectivo, con descompresión de la región mesodiencefálica, el nistagmo puede desaparecer [14].

Se adjunta una tabla resumen con las características de cada nistagmo enunciado en esta sección (Tabla 2, Anexo 1) y una tabla resumen con la clínica, causa y tratamiento de cada uno de ellos (Tabla 3).

INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS

Son sacadas que interrumpen la fijación ocular o también movimientos de refijación anómalos o imprecisos. A diferencia del nistagmo, no existe una sacada rápida como consecuencia de una fase de desviación lenta, sino que es una sacada inapropiada rápida que altera la fijación estable, sin fase lenta previa [7].

Estas intrusiones sacádicas pueden tener un intervalo intersacádico regular o no tenerlo. Dentro de las que tienen intervalo intersacádico normal, las entidades más características son las oscilaciones cuadrangulares y las oscilaciones macrosacádicas. Dentro de las intrusiones sacádicas sin intervalo intersacádico regular, las entidades más significativas son opsoclonus, bobbing ocular y flutter ocular,

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS
DUQUE-HOLGUERA V, RAMÍREZ-SALAS JE, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M ET AL.

Tabla 3. Clínica, causa y tratamiento de los nistagmos no vestibulares.

Tipo	Clínica asociada	Causa más frecuente	Tratamiento médico
SIN (Síndrome de nistagmo infantil)		Oftalmológica: alteración de la vía visual anterior	Memantina Gabapentina Brinzolamida tópica
SNMDF (Síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión)	Estrabismo	Oftalmológica: ambliopía	Corrección de la ambliopía
Spasmus Nutans	Cabeceo Tortícolis	Oftalmológica u Oncológica	Expectante
Heimann-Bielchowsky		Oftalmológica	Gabapentina
Mioquimia oblicuo superior	Oscilopsia Diplopía Visión borrosa	Neurológica	Betabloqueantes Carbamazepina Fenitoína Baclofeno Gabapentina
NPA (Nistagmo periódico alternante)		Neurológica	Baclofeno
Downbeat	Oscilopsia Ataxia	Neurológica	Clonazepam 4-aminopiridina
Pendular adquirido	Miorritmia oculomasticatoria Mioclonus palatal	Neurológica	Memantina Gabapentina
See-Saw		Neurológica	Baclofeno Clonazepam

aunque en este tipo también podemos encontrar el nistagmo voluntario [3, 6, 7].

1. *OPSOCLONUS*, TAMBIÉN LLAMADO *OPSOCLONUS-MIOCLONUS*, *OPSOCLONUS-MIOCLONUS-ATAXIA* O *SACCADOMANIA*

Definición: Movimientos sacádicos conjugados multidireccionales sin intervalo intersacádico. La incidencia es de 0.18 casos por millón de habitantes o de 0.27 casos por millón de niños, con mayor prevalencia en el sexo femenino [11, 15, 16].

Clínica: Movimientos conjugados sacádicos rápidos, involuntarios, desordenados, repetidos e imprevisibles, que se producen en todas las direcciones y persisten durante el sueño. La amplitud es mayor que en el flutter ocular. Aumenta con la congestión ocular [3, 7, 11].

Suele asociar guiños oculares, contracciones faciales, mioclonías y ataxia. También suelen

asociar irritabilidad, ataxia y alteraciones del sueño y estancamiento ponderal [11, 15, 16, 17].

La edad media de presentación es a los 18 meses [15, 16].

Es común que exista clínica catarral prodrómica, aunque la causa sea tumoral [15].

Diagnóstico: Este trastorno suele reflejar una patología grave de base, como meningitis, meningoencefalitis, intoxicación medicamentosa o que se encuadre dentro de un síndrome paraneoplásico [6, 7].

Un 50% de los niños con opsoclonus asocian un neuroblastoma u otros tumores derivados de la cresta neural como ganglioneuroma o hepatoblastoma, por lo que se debe realizar despistaje de estas entidades, principalmente neuroblastoma, con análisis de sangre, análisis de líquido cefalorraquídeo y neuroimagen [3, 6, 7, 8, 15].

Sólo el 2 % de los niños con neuroblastoma presentan opsoclonus [15].

Los fenómenos paraneoplásicos de otros tumores sistémicos (sobre todo carcinoma microcítico de pulmón) son más frecuentes en los pacientes en edad adulta [7].

Aunque pueda tratarse de un síndrome paraneoplásico y hay evidencia de que es un trastorno inmunomediado, la mayoría de los pacientes son negativos en los cribados de marcadores tumorales, por lo que no se recomienda su realización ya que su negatividad no descarta que se trate de un síndrome paraneoplásico [6, 7, 16].

Tratamiento: El tratamiento depende del proceso primario causante del cuadro [7].

Como tratamiento farmacológico, la ACTH (hormona adrenocorticotropa) ha demostrado eficacia en algunos casos [7].

También se han utilizado corticoides, plasmaféresis, inmunoglobulinas intravenosas, ciclofosfamida y azatioprina para reducir las oscilaciones sacádicas y la oscilopsia asociada [6, 16].

Pronóstico: La existencia de opsoclonus en pacientes con neuroblastoma mejora el pronóstico de este [7].

2. BOBBING OCULAR

Definición: Movimientos sacádicos conjugados unidireccionales verticales sin intervalo intersacádico [11].

Clínica: Sacudidas rápidas de los ojos hacia abajo seguidas de un movimiento lento de retorno hacia la posición primaria [7, 11].

Ocasionalmente asocian parálisis oculomotoras [11].

Existen variantes como el bobbing inverso o dipping ocular (movimiento vertical inferior lento con corrección superior), el bobbing reverso (movimiento vertical superior) y el bobbing converso, con variaciones en sentido y orientación de los movimientos lentos y rápidos. Como la diferencia entre los subtipos de bobbing ocular puede ser compleja, se recomienda realizar el diagnóstico de bobbing ocular y describir el movimiento ocular [7, 11].

Diagnóstico: Suele darse en pacientes con lesiones extensas protuberanciales, ocasionalmente en coma, aunque también puede darse en encefalopatías difusas y tumores de fosa posterior [7].

Tratamiento: El tratamiento a llevar a cabo es el de la causa que lo origina, que generalmente es una lesión protuberancial.

Pronóstico: El pronóstico, al igual que el tratamiento, viene determinado por la patología causante del cuadro.

3. FLUTTER OCULAR

Definición: Movimientos sacádicos conjugados unidireccionales horizontales sin intervalo intersacádico [11].

Clínica: Ráfagas de movimientos oculares involuntarios, horizontales, de pequeña amplitud y frecuencia muy alta. Estas intrusiones sacádicas pueden ser sutiles al ser de pequeña amplitud [3, 6].

En algunos casos puede preceder a un opsoclonus [15].

Tanto el diagnóstico como el tratamiento son iguales a lo expuesto para el opsoclonus.

CONCLUSIONES

A la hora de explorar al paciente pediátrico con movimientos oculares atípicos y aparentemente involuntarios debemos tener en cuenta si se trata de un movimiento nistágmico o, por otro lado, nistagmoide (intrusión sacádica no nistágmica), pues ello nos orientará hacia el diagnóstico, la etiología y el tratamiento.

Es de suma importancia conocer los nistagmos no vestibulares puesto que varios subtipos tienen como principal causa la neurológica u oncológica: spasmus nutans, mioquimia del músculo oblicuo superior, nistagmo periódico alternante, *downbeating nystagmus*, nistagmo pendular adquirido y *see-saw nystagmus*.

Por otro lado, en las intrusiones sacádicas no nistágmicas, tanto el opsoclonus como el *flutter* ocular y el *bobbing* ocular tienen como causa

más frecuente la neurológica, pero en estos casos siempre se recomienda llevar a cabo el diagnóstico diferencial con el nistagmo voluntario.

Dado que puede ser un hallazgo casual en la exploración rutinaria del paciente pediátrico, debemos conocer el tipo de movimiento ocular ante el que nos encontramos, cuándo es necesario sospechar una causa subyacente grave y las pruebas complementarias que se deben llevar a cabo.

AGRADECIMIENTOS

A nuestros compañeros del Hospital Clínico Universitario de Valladolid, tanto de Otorrinolaringología como de Oftalmología, por su inestimable ayuda en la realización de este escrito.

A la Comisión de Otoneurología de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja y al equipo editorial de Revista ORL por hacer posible este monográfico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dorado López-Rosado AM, Muñoz Gallego A, Tejada Palacios P. Aproximación diagnóstica en nistagmus en edad pediátrica. *Acta estrabológica: publicación oficial de la Sociedad Española de Estrabología, Pleóptica, Ortóptica, Visión Binocular, Reeducción y Rehabilitación Visual*. 2018;47(2):151-76. ISSN 0210-4695
2. Papageorgiou E, McLean RJ, Gottlob I. Nystagmus in childhood. *Pediatr Neonatol* 2014;55(5):341-51. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2014.02.007>
3. Ehrh O. Infantile and acquired nystagmus in childhood. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012;16(6):567-72. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2012.02.010>
4. Zahidi AAA, Woodhouse JM, Erichsen JT, Dunn MJ. Infantile nystagmus: an optometrist's perspective. *Clin Optom (Auckl)*. 2017;9:123-31. DOI: <https://doi.org/10.2147/OPTO.S126214>
5. Bertsch M, Floyd M, Kehoe T, Pfeifer W, Drack AV. The clinical evaluation of infantile nystagmus: What to do first and why. *Ophthalmic Genet*. 2017;38(1):22-33. DOI: <https://doi.org/10.1080/13816810.2016.1266667>
6. Tariq-Bhatti M, Biousse V, Bose S, Danesh-Meyer HV, Falardeau J, Levin LA et al. *Neuro-Ophthalmology. Basic and clinical science course (BCSC)*. San Francisco, CA: American Academy of Ophthalmology. 2020-2021, p. 233-52. ISBN: 1681044005
7. Galán Terraza A, González Manrique M. Nistagmus y otras oscilaciones oculares. In: Rebolleda-Fernández G, Muñoz-Negrete FJ, editores. *Protocolos en Neurooftalmología*. Sociedad Española de Oftalmología. 2010;263-75. ISBN: 978-84-89085-42-8
8. Gottlob I, Proudlock FA. Aetiology of infantile nystagmus. *Curr Opin Neurol*. 2014;27:83-91. DOI: <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000058>
9. Suppiej A, Ceccato C, Lonardi V, Reffo ME. Infantile nystagmus without overt eye abnormality: Early features and neuro-ophthalmological diagnosis. *Dev Med Child Neurol*. 2022; 64(12):1532-8. DOI: <https://doi.org/10.1111/dmcn.15284>
10. Aychoua N, Schiff E, Malka S, Tailor VK, Chan HW, Oluonye N, et al. Prospective study of pediatric patients presenting with idiopathic infantile nystagmus-Management and molecular diagnostics. *Front Genet*. 2022;13:977806. DOI: <https://doi.org/10.3389/fgene.2022.977806>
11. Gold DR. Eye movement disorders. Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL, editores. *Neuro-Ophthalmology*, Elsevier;2019, p. 585-610 DOI: <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-34044-1.00017-1>
12. Green KE, Gold DR. Nystagmus and Superior Oblique Myokymia. *Controversies in Neuro-Ophthalmic Management*, Cham: Springer International Publishing; 2021, p. 157-68. DOI: https://doi.org/10.1007/978-3-030-74103-7_16
13. Strupp M, Hufner K, Sandmann R, Zwergal A, Dieterich M, Jahn K, et al. Central Oculomotor Disturbances and Nystagmus. *Dtsch Arztebl Int*. 2011;108(12):197-204. DOI: <https://doi.org/10.3238/arztebl.2011.0197>
14. Pal R, Dutta P, Chatterjee D, Ahuja C, Singh A. Pendular see-saw nystagmus: A rare presenting

- manifestation of craniopharyngioma. *Neuroophthalmology*. 2021;45(2):126–9. DOI: <https://doi.org/10.1080/01658107.2019.1693602>
15. Bhatia P, Heim J, Cornejo P, Kane L, Santiago J, Kruer MC. Opsoclonus–myoclonus–ataxia syndrome in children. *J Neurol*. 2022;269(2):750–7. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00415-021-10536-3>
 16. Rossor T, Yeh EA, Khakoo Y, Angelini P, Hemingway C, Irani SR, et al. Diagnosis and management of opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in children: An international perspective. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2022;9(3):e1153. DOI: <https://doi.org/10.1212/nxi.0000000000001153>
 17. Manto M, Triarhou LC. Ocular dysmetria, flutter, and opsoclonus: Refining the oculomotor deficits in cerebellar patients. *Cerebellum*. 2022;22(4):506–26. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12311-022-01444-x>

NISTAGMO NO VESTIBULAR E INTRUSIONES SACÁDICAS NO NISTÁGMICAS
DUQUE-HOLGUERA V, RAMÍREZ-SALAS JE, ÁLVAREZ-ÁLVAREZ M ET AL.

ANEXO 1

Tabla 2. Características de los nistagmos no vestibulares.

Tipo	Dirección	Lateralidad	Forma	Amplitud	Frecuencia	Simetría	Continuidad	Otros
SNI (Síndrome de nistagmo infantil)	Horizontal Vertical/ torsional	Binocular	Pendular En resorte	Alta	Baja Variable	Conjugado	Continuo Intermitente	Aumenta con la fijación. Sin componente evocado por la mirada Inversión del nistagmo optocinético
SNMDF (Síndrome de nistagmo por mal desarrollo de la fusión)	Horizontal	Monocular bilateral	En resorte	Baja	Creciente- decreciente	Conjugado	Intermitente	Cumple la Ley de Alexander
Spasmus Nutans	Horizontal Multiplanar	Binocular	Pendular	Baja	Alta	Disociado y asimétrico	Intermitente	
Heimann- Bielchowsky	Vertical	Monocular unilateral	Pendular	Variable	Baja	Disociado y asimétrico	Intermitente	
Mioquimia oblicuo superior	Vertical y torsional	Monocular unilateral	En resorte	Muy baja	Alta	Disociado	Intermitente (paroxístico)	
NPA (Nistagmo periódico alternante)	Horizontal	Binocular	En resorte	Creciente- decreciente	Creciente- decreciente	Conjugado	Cíclico	Sin componente evocado por la mirada
Downbeat	Vertical inferior	Binocular	En resorte	Creciente- decreciente	Creciente- decreciente	Conjugado y simétrico	Continuo Intermitente	Cumple la Ley de Alexander
Pendular adquirido	Multiplanar	Binocular	Pendular	Baja	Alta	Conjugado o disociado y asimétrico	Intermitente Continuo	
See-Saw	Multiplanar	Binocular	Pendular En resorte	Creciente- decreciente	Baja	Componente torsional conjugado, vertical disociado	Intermitente Continuo	

MAREO Y VÉRTIGO ORTOSTÁTICO, FUNCIONAL Y CINETOSIS

Orthostatic dizziness and vertigo, functional and motion sickness

Liliana F. INVENCIO-DA-COSTA ¹; Carmen SÁNCHEZ-BLANCO ¹; Raquel YÁÑEZ-GONZÁLEZ ¹;
Hortensia SÁNCHEZ-GÓMEZ ²; Paula PEÑA-NAVARRO ³; Sofia PACHECO- LÓPEZ ⁴;
Susana MARCOS-ALONSO ²; Cristina Nicole ALMEIDA-AYERVE ²; Luis CABRERA- PÉREZ ²;
Victoria DÍAZ-SÁNCHEZ ²

¹Hospital Comarcal de Medina del Campo. Servicio de ORL. Medina del Campo. Valladolid. España.

²Complejo Asistencial Universitario de Salamanca. Servicio de ORL. Salamanca. España.

³Hospital Virgen de la Concha de Zamora. Servicio de ORL. Zamora. España.

⁴Hospital Virgen de las Nieves de Granada. Servicio de ORL. Granada. España.

Correspondencia: liliana.invencio@gmail.com

Fecha de recepción: 16 de julio de 2023

Fecha de aceptación: 2 de noviembre de 2023

Fecha de publicación: 2 de diciembre de 2023

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción: el mareo en los niños ha recibido poca atención en la literatura médica, a pesar de su elevada prevalencia. Comprende un conjunto de patologías muy frecuentes y poco conocidas como el vértigo ortostático, el vértigo funcional y la cinetosis. El objetivo de este artículo ha consistido en presentar una revisión de la literatura sobre estos procesos. Materiales y Métodos: se realizó una revisión narrativa sobre el vértigo ortostático, el vértigo funcional y la cinetosis, mediante la selección de los artículos que consideramos más importantes, entre 2000 y 2023 en *Pubmed*, *Scielo* y *Cochrane*. Resultados: se presentan los artículos que, a nuestro criterio, mejor definen los procesos que se describen. Discusión: el mareo ortostático es el que aparece al incorporarse, de decúbito a sedestación, o de sedestación a bipedestación. El mareo funcional, conocido actualmente como mareo perceptual postural persistente, es un trastorno crónico, en el que los pacientes experimentan síntomas de mareo, y que se exacerba en bipedestación, el movimiento y/o la exposición a estímulos visuales complejos. La cinetosis es una respuesta fisiológica normal,

ante una percepción inusual de movimiento; ya sea durante un movimiento real o en su ausencia; denominándose trastorno cuando la sintomatología es significativa. Todas las patologías estudiadas presentan unos criterios establecidos por la Sociedad *Bárány*. El tratamiento es personalizado dependiendo del perfil de cada paciente. Conclusiones: dada la variedad de causas de mareo en la infancia, es importante conocer los criterios diagnósticos y terapéuticos más adecuados para mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

PALABRAS CLAVE: Mareo; vértigo ortostático; vértigo funcional; cinetosis; infantil.

SUMMARY: Introduction: dizziness in children hasn't received enough attention in the medical literature, despite having a high prevalence. There are very frequent but less studied pathologies such as orthostatic vertigo, functional vertigo and motion sickness. This article aims was to present a revision, of the pathologies previously described. Materials and Methods: a narrative review was made, selecting articles between 2000 and 2023 in *Pubmed*, *Scielo* and *Cochrane*. Results: orthostatic dizziness appears with the incorporation, from lying to sitting, or from sitting to standing. Functional dizziness, currently known as persistent postural perceptual dizziness, is a chronic and functional disorder, in which, patients experience symptoms of dizziness, and is exacerbated by standing, with movement and/or with the exposure to complex visual stimuli. Motion sickness is a normal physiological response to an unusual perception of movement; either during a real movement or in its absence; when the symptomatology is significant it's called disorder. All the pathologies studied present established criteria by the *Bárány Society*. The treatment is based on the profile of each patient. Conclusions: the causes of dizziness and instability in the pediatric population are diverse. It is important to know the most appropriate diagnostic criteria and treatments to improve the quality of life of our patients.

KEYWORDS: Dizziness; orthostatic vertigo; functional vertigo; motion sickness; pediatric.

INTRODUCCIÓN

Las causas de mareo y desequilibrio en la población pediátrica son diversas.

No obstante, esta entidad ha recibido poca atención en la literatura médica, a pesar de su elevada prevalencia [1]. Comprende un conjunto de patologías muy frecuentes y poco conocidas como el vértigo ortostático, el vértigo funcional y la cinetosis.

El objetivo de este artículo ha consistido en presentar la definición, clínica, diagnóstico, tratamiento y pronóstico de las patologías descritas previamente.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realizó una revisión narrativa utilizando para la búsqueda bibliográfica los términos de mareo, vértigo, ortostático, funcional, cinetosis e

infantil; seleccionando artículos en inglés y español, entre los años de 2000 y 2023, en las bases de datos *Pubmed*, *Scielo* y *Cochrane*.

RESULTADOS

En la Tabla 1 (Anexo 1) se exponen los artículos más relevantes estudiados para definir el vértigo ortostático, vértigo funcional y cinetosis.

DISCUSIÓN

MAREO Y VÉRTIGO ORTOSTÁTICO

Definición: el término griego *ortostatismo* significa postura erguida, y define el mareo, inestabilidad o vértigo al adoptar la bipedestación. Es un proceso frecuente, que suele asociarse con la hipotensión ortostática (HO) o el síndrome de taquicardia postural (STP) [2].

En cuanto a la terminología:

- El mareo y vértigo ortostático se refieren al mareo, inestabilidad o vértigo que se desarrolla al levantarse de una posición en sedestación a bipedestación, o de decúbito a sedestación o bipedestación [3].
- No se incluye el mareo y vértigo autonómico de etiología específica, aunque normalmente también se produzca durante el ortostatismo [2].
- La HO se define por una reducción significativa de la presión arterial sistólica (>20 mmHg) y/o diastólica (>10 mmHg) en 3 minutos al ponerse en bipedestación después de estar en sedestación, o al extender la cabeza. Puede, en ocasiones, causar mareo y vértigo ortostático. Aunque la causa más común de mareo y vértigo ortostático es probablemente la HO, no es la única. Por lo tanto, las nomenclaturas mareo y vértigo ortostático y HO deben utilizarse de forma diferenciada. El mareo y vértigo ortostático es un síntoma, mientras que la HO es un trastorno, un mecanismo o una etiología [4].
- En cambio, intolerancia ortostática es un término genérico y tiene un significado más amplio. Se utiliza vagamente para describir los síntomas que aparecen al ponerse en bipedestación y que se alivian con el decúbito. La intolerancia ortostática también puede aplicarse a síntomas distintos del mareo, como cefalea, visión borrosa, sensación de desmayo inminente, palpitaciones y/o disnea, que pueden presentarse al estar en sedestación o en bipedestación.

Fisiopatológicamente, dos hallazgos comunes observados en pacientes con mareo y vértigo ortostático son la disminución de la presión arterial (HO) o el aumento de la frecuencia cardiaca (STP) en bipedestación o durante la prueba de extensión de la cabeza [5]. La HO puede ser el resultado

de un fallo adrenérgico simpático que media las respuestas vasomotoras periféricas debido a una liberación inadecuada de norepinefrina de los nervios simpáticos (HO neurogénica) [6]. El STP se define por el desarrollo de síntomas ortostáticos asociados a un incremento de la frecuencia cardiaca de 30 o más latidos por minuto al adoptar una postura en bipedestación [4].

Clínica e incidencia: el documento de consenso del Comité para la Clasificación de Trastornos Vestibulares de la Sociedad *Bárány* enumera los criterios diagnósticos para el mareo y vértigo ortostático que se incluyen en la Clasificación Internacional de Trastornos Vestibulares [2].

Una revisión sistemática y metanálisis de 23 estudios transversales retrospectivos que involucraron un total 7.647 niños con trastornos de vértigo, determinó que la frecuencia del mareo ortostático era del 6,8% [7].

Diagnóstico: para poder diagnosticar un mareo y vértigo ortostático en un niño, es fundamental una adecuada anamnesis al paciente y familiares, junto a la exploración y las pruebas de laboratorio, mediante las cuales se pueda establecer la causa [8]. Los criterios diagnósticos de mareo y vértigo ortostático se exponen en la Tabla 2 (Anexo 2).

La medición de la presión arterial ortostática y de la frecuencia cardiaca es fundamental para detectar una disfunción autonómica [2].

El diagnóstico diferencial se establece con los siguientes procesos:

- Vértigo posicional paroxístico benigno (VPPB) [3]: aunque puede desencadenarse al levantarse, se diferencia del mareo y vértigo ortostático en que los síntomas también ocurren al acostarse o al girarse en la cama.
- Mareo postural perceptual persistente (PPPD) [9]: como explicaremos a continuación el PPPD es un proceso crónico, pero su sintomatología se puede exacerbar con la bipedestación y en estos casos el diagnóstico diferencial va a depender de los cambios en la frecuencia

cardíaca o en la presión arterial al ponerse de pie.

- Algo similar ocurre con los trastornos de ansiedad y/o depresión crónica [10]: como en el caso de fobia social, trastorno obsesivo-compulsivo, depresión y estrés postraumático.
- Vestibulopatía bilateral [11]: los pacientes con vestibulopatía bilateral se caracterizan por desequilibrio e inestabilidad de la marcha. Por ello, resulta fundamental la medición del reflejo vestíbulo-ocular angular que se encontrará reducido de forma bilateral. Por otro lado, los pacientes con vestibulopatía empeoran la inestabilidad en situaciones de déficit visual (como en la oscuridad), y/o propioceptivo (en terreno irregular), mientras que no ocurre lo mismo en los pacientes con mareo y vértigo ortostático.
- Neuropatía sensorial: la neuropatía periférica de fibra grande puede causar inestabilidad por parestesias y deterioro sensorial. La pérdida de reflejos en los tobillos y las pruebas de conducción nerviosa establecerán la diferencia [2].
- Temblor ortostático primario [12]: se caracteriza por inestabilidad al ponerse en bipedestación, causado por un temblor de alta frecuencia (14-18 Hz) que afecta a piernas y brazos al realizar un esfuerzo (como levantar peso). El temblor ortostático se puede diagnosticar con análisis de Fourier en la posturografía o mediante una electromiografía superficial.

Tratamiento y pronóstico: el tratamiento del vértigo y mareo ortostático depende de la causa subyacente y de la gravedad del mismo, y debe ir dirigido a mejorar la disfunción autonómica en lugar de tratar específicamente los síntomas vestibulares u otológicos [13]. Comienza con la educación del paciente, informando al niño de lo que le pasa y de cómo evitarlo.

Inicialmente se ofrecerá un tratamiento no farmacológico. El aumento del volumen

intravascular, del tono vascular y la disminución de la exagerada activación del sistema simpático o parasimpático, han demostrado un buen manejo del mareo ortostático. Los pacientes deben asegurar una hidratación adecuada, consumiendo 2-3 litros de agua al día y evitar comidas ricas en carbohidratos, para prevenir la hipotensión postprandial, así como limitar el consumo de alcohol. La suplementación de sodio se puede realizar agregando sal a los alimentos o pastillas de sal de 0,5 a 1 g. También se debe elevar 10-15 cm el cabecero de la cama, para disminuir la sintomatología matutina. El ejercicio moderado (bicicleta, natación...) mejora el bombeo sanguíneo de los músculos esqueléticos, y el uso de medias elásticas favorece el retorno venoso [14].

Si dichas medidas son insuficientes, se puede iniciar el tratamiento farmacológico [15]:

- La fludrocortisona (0,1-0,3 mg cada 24 horas): es el tratamiento de primera línea. Se trata de un mineralocorticoide, que aumenta la reabsorción renal de sodio. La dosis debe ajustarse según los síntomas del paciente. En caso de un uso prolongado, se debe monitorizar los niveles de potasio.
- La midodrina (2,5 mg cada 8 horas), un agonista alfa periférico sin efecto central tiene una acción simpaticomimética, aumentando la presión arterial sistólica. Su uso está contraindicado en pacientes con enfermedad coronaria, retención urinaria, tirotoxicosis o insuficiencia renal aguda.
- Los betabloqueantes, como el propranolol (10-40 mg cada 8-12 horas), pueden ser útiles por sus efectos inotrópicos negativos, disminuyendo la frecuencia cardíaca y bloqueando la vasodilatación periférica.
- La piridostigmina (30-60 mg cada 8-12 horas), es un inhibidor de la colinesterasa que mejora la neurotransmisión del sistema nervioso autónomo. Sus efectos adversos son sudoración, hipersalivación y fasciculaciones.

Ningún tratamiento ha demostrado ser universalmente eficaz para las distintas formas de disfunción autonómica [14]. Cada paciente tiene una respuesta muy diferente a los tratamientos actuales, siendo posible que los beneficios de un fármaco en particular puedan tener efectos adversos en otros pacientes con la misma patología. La variabilidad en dicha respuesta y la difícil estimación de su incidencia y prevalencia hacen que los datos y bibliografía actuales sobre el pronóstico sean imprecisos [14].

MAREO Y VÉRTIGO FUNCIONAL

Definición: el mareo y vértigo funcional es el término que define en la actualidad al síndrome vertiginoso sin causa orgánica aparente. La Sociedad Bárány, establece el término de PPPD para definirlo [17]. Previamente, se denominaba mareo o vértigo somatomorfo, psicógeno, postural fóbico, subjetivo crónico y visual [9, 16, 18, 19]. El término funcional expresa que debe diferenciarse de los trastornos orgánicos y de las enfermedades psiquiátricas [16].

Clínica e incidencia: el PPPD es un trastorno vestibular crónico, que se puede manifestar con sensación de mareo, inestabilidad en bipedestación o con la deambulación, o vértigo no rotatorio explicado como una sensación de balanceo de sí mismo (vértigo interno) o del entorno (vértigo externo) [9].

Hay poca bibliografía en la infancia y posiblemente el PPPD esté infradiagnosticado. Se estima que el 11% de los pacientes pediátricos con mareo sufren PPPD, siendo más prevalente en mujeres mayores de 12 años [20, 21]. La anamnesis infantil es mucho más compleja porque el niño expresa los síntomas a su manera: describiendo el mareo como ver borroso o ver nublado; la inestabilidad como sensación de tambaleo, y el vértigo no rotatorio como balanceo o movimiento de la cabeza. La clínica ocurre de manera diaria o casi diaria, con breves intervalos sin sintomatología (de minutos a horas). Puede durar de meses a años, empeorando

a lo largo del día. Esta sintomatología se origina en bipedestación, con el movimiento activo o pasivo y con la exposición a estímulos visuales en movimiento o patrones visuales complejos [9].

Generalmente, el PPPD se desarrolla tras factores precipitantes, que pueden ser trastornos periféricos (como los síndromes vestibulares agudos o episódicos), centrales, otras enfermedades médicas o comorbilidad psiquiátrica (principalmente ansiedad y depresión).

Habitualmente, a medida que va remitiendo la sintomatología desencadenante aguda, se van instaurando los síntomas crónicos del PPPD, llegando a poder persistir la clínica sin necesidad de la exposición a dichos precipitantes. Con menor frecuencia, pueden aparecer episodios espontáneos y recurrentes de PPPD, que pueden volverse persistentes [9].

Con frecuencia el PPPD en niños es concurrente con la migraña vestibular (donde la presencia de fobia suele ser sugerente de la coexistencia de ambos trastornos), con el VPPB o con ambos, así como con trastornos de ansiedad en menor frecuencia. De este modo, en la población pediátrica estas entidades pueden funcionar tanto como factores desencadenantes del PPPD o como procesos concomitantes [20, 22].

En consecuencia, el PPPD afecta a la calidad de vida, asociando con frecuencia síntomas de ansiedad o depresión que favorecen el absentismo escolar [19, 21].

Diagnóstico: el diagnóstico es clínico y debe cumplir los criterios recogidos por la *International Classification of Vestibular Disorders* de 2017 de la Sociedad Bárány (Tabla 3, Anexo 3) [9].

No hay hallazgos en la exploración física, pruebas de laboratorio o de imagen que sean patognomónicos del PPPD [9].

Se realizará una exploración física, incluyendo la neurológica, que debe ser normal [23]. En caso de episodio de mareo y vértigo agudo, aplicaremos el protocolo HINTS. La presencia de algún hallazgo positivo no excluye el diagnóstico de

PPPD, pudiendo indicar la presencia de un proceso precipitante o coexistente [9].

Para evaluar las condiciones que producen comorbilidad, aplicaremos pruebas audio-vestibulares y de imagen para llegar al diagnóstico diferencial [23, 24].

Un 60% de pacientes presentan trastornos de ansiedad previos al desarrollo del PPPD que, a su vez, puede desencadenarlos; siendo fundamental su diagnóstico y tratamiento [25-27].

Tratamiento y pronóstico: una parte fundamental del tratamiento será educar al paciente con respecto a la enfermedad, lo que marcará el éxito de otras opciones terapéuticas [26]. Comunicado el diagnóstico, la terapia será individualizada y adaptada a sus necesidades, basándose en.

- Rehabilitación vestibular: cuyas características generales se presentan en un capítulo específico de esta monografía. Los ejercicios se iniciarán de forma lenta y progresiva [28].
- Tratamiento farmacológico: se ha descrito principalmente el uso de los inhibidores de la recaptación de Serotonina y Norepinefrina (IRSN) y de los inhibidores selectivos de la recaptación de Serotonina (ISRS), los cuales están respaldados por múltiples ensayos clínicos prospectivos abiertos, sin embargo, no existe evidencia actual con ensayos aleatorizados controlados con placebo. El fármaco más utilizado es la Sertralina, la cual se recomienda a dosis bajas de 50 mg al día, observando habitualmente una respuesta clínica entre 8-12 semanas, debiéndose mantener, durante al menos un año, si se observa una correcta respuesta. La patología psiquiátrica asociada (depresión, ansiedad) también se beneficia de esta medicación. Los pacientes con PPPD suelen ser más sensibles a los efectos adversos, por lo que abandonan el tratamiento con más frecuencia. No hay literatura descrita con otro tipo de medicación [29].

- Terapia conductiva-conductual: aunque hay poca experiencia ayuda a mejorar la sintomatología fóbica secundaria [30].

El correcto diagnóstico y el inicio precoz del tratamiento impedirán la cronificación de un proceso que, tal y como expresa la literatura tiene una importante influencia sobre la calidad de vida [19].

CINETOSIS

Definición: la cinetosis o *motion sickness* (enfermedad del movimiento) es una respuesta fisiológica normal, ante una percepción inusual de movimiento, como cuando se viaja en un medio de transporte, o en ausencia de movimiento real (pseudocinetosis), como, por ejemplo, jugando a un videojuego o viendo una película [31].

El término describe un conjunto de síntomas autonómicos causados por impresiones sensoriales incongruentes en situaciones de movimiento [32].

En el ser humano el mantenimiento postural y del equilibrio depende de la información aportada por los sistemas vestibular, visual y propioceptivo. Esta información debe ser integrada en el sistema nervioso central y modulada por la formación reticular, el sistema extrapiramidal, el cerebelo y la corteza cerebral [33]. La cinetosis se produce por la incongruencia de estos tres sistemas, lo que se conoce como teoría del desajuste neural, donde el cerebro recibe una información contradictoria [34]. Para que ocurra la cinetosis es fundamental, por tanto, que exista un sistema vestibular funcionando y por tal motivo, los pacientes con déficit vestibular crónico (uni o bilateral) refieren menos síntomas que los controles sanos [35].

Clínica e incidencia: es difícil estimar su incidencia entre la población general, ya que su identificación depende de varios factores, como la susceptibilidad del individuo; el tipo, magnitud y duración del estímulo; y también, los criterios utilizados para definirlo. Es muy común que un niño

se maree en un parque de atracciones o durante un viaje en coche o autobús por una carretera sinuosa. Los bebés son muy resistentes a la cinetosis, hasta aproximadamente los 2 años. La sintomatología aumenta con la edad, alcanzando su máxima incidencia alrededor de los 10-12 años [32]. Es más frecuente en mujeres, por influencia hormonal, con mayor sensibilidad en la menstruación, durante el uso de anticonceptivos orales y a lo largo del embarazo [33]. Las psicología individual y la exposición a diferentes experiencias previas, también influyen en la cinetosis [33].

Se trata de un síndrome clínico agudo cuyos síntomas principales son la palidez, sudoración fría; molestias epigástricas, náuseas y vómitos; cefalea, bostezo o somnolencia. Son síntomas dependientes del sistema nervioso autónomo con predominio parasimpático [36]. La sudoración aparece en los primeros cinco segundos del inicio del movimiento. Se produce un aumento de la salivación y movimientos repetidos de deglución. En la mayoría de las ocasiones ocurre una hiperventilación que desencadena una hipocapnia, que induce cambios en la distribución del volumen sanguíneo originando HO. Puede producirse una ataxia con aumento de la base de sustentación y marcha ebria [31, 34]. En los niños, la cinetosis se suele expresar más como ataxia, que como síntomas vegetativos. Se afecta el apetito y en ocasiones, se acompaña de hipersensibilidad lumínica o sonora. Se puede observar, además, falta de concentración, apatía, depresión, irritabilidad y una sensación de muerte inminente [36]. Los síntomas de la cinetosis y de la migraña se superponen a menudo, por ejemplo, náuseas, molestias epigástricas y cefalea [1]; y existe una correlación entre la cinetosis de la infancia y el desarrollo de migraña en la adolescencia o la edad adulta [34].

Diagnóstico: en la literatura se presentaron escalas de diagnóstico para evaluar la gravedad de los síntomas experimentados por el paciente, pero en 2021, la Sociedad *Bárány* [34] estableció unos criterios diagnósticos específicos:

A) Mareo por movimiento y mareo por movimiento inducido visualmente. El mareo por movimiento se diagnostica cuando el estímulo es el movimiento físico de la persona, mientras que, en el mareo inducido visualmente, el estímulo es el movimiento visual. Los criterios diagnósticos se muestran en la Tabla 4 (Anexo 4).

B) Trastorno de mareo por movimiento (MSD - *motion sickness disorder*) y Trastorno de mareo por movimiento inducido visualmente (VIMSD - *visually induced motion sickness disorder*). Se diagnostica en función de los criterios de la Tabla 4 (Anexo 4). Lo que caracteriza al trastorno es la gravedad de los síntomas.

La respuesta del paciente ante el mareo puede estudiarse mediante una silla rotatoria simulando situaciones de conflicto visual. Para la ejecución de estas pruebas es necesaria la colaboración, por lo que es difícil en niños [37]. Debemos realizar un diagnóstico diferencial con otras entidades neurológicas, oftalmológicas y otorrinolaringológicas que ocasionan mareos y también con afecciones gastroenterológicas, enfermedades cardiovasculares y endocrinológicas (hipoglucemia) [32].

Tratamiento y pronóstico: se han propuesto diferentes medidas farmacológicas y no farmacológicas.

Medidas farmacológicas: todas las medicaciones utilizadas tienen efecto supresor a nivel vestibular central y periférico. En niños no hay estudios controlados de efectividad y seguridad, por lo que la información está basada en población adulta. En general, la medicación para la cinetosis está indicada en niños a partir de los 2 años [32, 33, 36, 37].

- Inhibidores competitivos de los receptores muscarínicos de la acetilcolina, destacando la Escopolamina transdérmica, que pese a ser el fármaco más utilizado y efectivo en adultos, no debe utilizarse en población infantil ya que es un alcaloide de la planta *Belladonna* y los niños son especialmente sensibles a los

efectos secundarios que genera; como somnolencia, sequedad de boca, visión borrosa y confusión.

- Antihistamínicos: el beneficio de los antihistamínicos anti-H1 parece depender del bloqueo de receptores histamínicos y muscarínicos tanto a nivel vestibular como a nivel del centro del vómito, en especial en el caso de Dimenhidrato y Prometazina. El inicio de acción de los antihistamínicos es más largo que el de la escopolamina por lo que se recomienda tomarlo unas dos horas antes del viaje. Sin embargo, la duración prolongada del efecto permite usarlo en viajes largos. Los antihistamínicos más comúnmente utilizados son el Dimenhidrato, la Cinarizina, la Ciclizina, la Meclozina y la Prometazina.
 - El Dimenhidrato es un antagonista del receptor etanolamina H1 y tiene efecto sedante y antimuscarínico. Debe tomarse al menos 30 minutos antes del viaje y la dosis en niños de 2 a 6 años es de 12.5-25mg y 25-50mg para edades entre 7 y 12 años. Se puede repetir la dosis hasta 2 o 3 veces al día si fuera necesario. Los efectos secundarios más frecuentes de este fármaco son la somnolencia, el mareo y la debilidad muscular.
 - La Cinarizina es una piperazina derivada del antagonista del receptor H1 y también actúa bloqueando los canales del calcio. Es un fármaco muy utilizado en Europa para prevenir la cinetosis. Se emplea en niños entre 5 y 12 años a mitad de dosis (15-25mg 2h antes de la salida pudiendo repetir cada 8h a dosis de 7,5mg). Se ha observado buena efectividad en la prevención del mareo y tiene pocos efectos secundarios ya que no es un fármaco sedante.
 - La medicación simpaticomimética: tienen efecto contra la cinetosis bien en monoterapia o asociados con Escopolamina o Prometazina.

Además, mejoran los efectos secundarios de éstas. Se emplean sobre todo en la cinetosis espacial y no deben utilizarse en la población infantil.

Medidas no farmacológicas: la mayoría consisten en tratar de que la información obtenida a través del sistema vestibular y la vía visual sea concordante.

Por ejemplo [33,38]:

- Viajar observando el exterior del vehículo, intentando fijar la vista en el horizonte;
- No leer o utilizar juguetes que requieran cambios frecuentes en la fijación de la mirada;
- Mantener una adecuada ventilación del vehículo para prevenir olores fuertes;
- No tomar comidas copiosas y grasas;
- Situarse en zonas de menor movimiento dentro del medio de transporte evitando los asientos en contra de la marcha;
- En trenes o aviones se recomienda sentarse en la ventanilla y junto a las alas del avión;
- Hacer paradas de forma periódica y caminar durante los descansos, así como tomar aire fresco.

Las terapias de habituación no suelen utilizarse en los niños y están destinadas al entrenamiento sobre todo de pilotos y marineros, llevándolas frecuentemente a cabo mediante programas de realidad virtual. También se han descrito técnicas de respiración diafragmática dirigidas a evitar el estímulo del vómito.

Otro tipo de terapias no farmacológicas que se han estudiado con nivel de evidencia C son:

- Estimulación nerviosa transcutánea mediante TENS (*Transcutaneous electrical nerve stimulation*) [39].
- Acupuntura: la estimulación del punto P6 ha demostrado efectividad en las náuseas postoperatorias, pero no en la cinetosis [33, 40].

- Estimulación magnética transcraneal en el mal del desembarco [41].

En la mayoría de los casos, la cinetosis puede prevenirse mediante modificaciones de comportamiento y ambientales, no obstante, las medidas farmacológicas deben considerarse en la prevención y/o tratamiento de la cinetosis más grave y para los pacientes que no responden a las medidas conservadoras.

En general el mareo por cinetosis tiene buen pronóstico ya que los síntomas desaparecen tras ceder el estímulo que los ha provocado, generalmente, en un periodo que va de unas pocas horas a un día tras la exposición [36]. Si persisten, lo habitual es obtener una mejoría, en unos 3 días, gracias a fenómenos de habituación a nivel central.

Dado los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad podemos decir que es un tipo de vértigo que se considera fisiológico y benigno pero sus síntomas son bastante incapacitantes y puede tener consecuencias significativas. Las personas con antecedente de cinetosis tienen más tendencia a volver a padecerla ante la aparición del mismo estímulo [36].

CONCLUSIONES

Mareo y vértigo ortostático:

- El mareo y vértigo ortostático se refiere al mareo, inestabilidad o vértigo que se presenta únicamente en bipedestación o, más concretamente, que se desarrolla con el cambio postural de decúbito a sedestación, o de sedestación a bipedestación.
- El mareo y vértigo ortostático es un síntoma, mientras que la HO es un trastorno, un mecanismo o una etiología.
- Dos hallazgos comunes observados en pacientes con mareo y vértigo ortostático son la disminución de la presión arterial (HO) o el aumento de la frecuencia cardíaca (STP) en

bipedestación o durante la prueba de extensión cefálica.

- El diagnóstico se realiza mediante los criterios de la Sociedad *Bárány* e incluyen: (1) cinco o más episodios de mareo, inestabilidad o vértigo al levantarse o presentes durante la bipedestación, y que desaparecen en sedestación o decúbito; (2) HO, STP o síncope documentado durante la bipedestación o durante la prueba de extensión cefálica; y (3) ausencia de explicación mediante otro trastorno.
- La elección del tratamiento en el vértigo ortostático, se basa en el perfil de cada paciente, realizando un tratamiento personalizado y adaptado a las necesidades individuales de cada paciente.

Mareo y vértigo funcional:

- El PPPD es la entidad clínica que define al mareo o vértigo funcional en la actualidad. Es un trastorno vestibular crónico y funcional en el que los pacientes experimentan síntomas de mareo, inestabilidad o vértigo no rotatorio, que se exacerba con la bipedestación, el movimiento activo o pasivo y la exposición a estímulos visuales complejos o en movimiento;
- El PPPD en niños fundamentalmente se desencadena o es concurrente con la migraña vestibular, el vértigo posicional paroxístico benigno o con trastornos de ansiedad.
- El diagnóstico es clínico y debe cumplir los criterios recogidos por la *International Classification of Vestibular Disorders* de 2017 de la Sociedad *Bárány*.
- En el desarrollo y cronicidad del PPPD pueden desempeñar un papel muy importante los factores psicológicos.
- Para el tratamiento es fundamental explicar el curso dinámico de la enfermedad, transmitir confianza y educar al paciente, ya que esto marcará el éxito de todas las alternativas terapéuticas conocidas.

- Se han descrito estrategias terapéuticas donde incluyen principalmente ejercicios de rehabilitación vestibular que promueven la adaptación y habituación de los síntomas, fármacos como los IRSS (Sertralina) y la terapia conductiva-conductual sobre todo en pacientes que desarrollan síntomas fóbicos.
- El pronóstico va a depender del diagnóstico y tratamiento oportuno, ya que la cronificación de la enfermedad disminuirá la calidad de vida en estos pacientes.

Cinetosis:

- La cinetosis es una respuesta fisiológica normal, ante una percepción inusual de movimiento; ya sea durante un movimiento real, o en su ausencia.
- Sus síntomas principales son las náuseas con palidez y sudoración fría, síntomas digestivos; asociados a otros, como cefalea, bostezo o somnolencia.
- El diagnóstico es clínico y debe cumplir los criterios recogidos por la *International Classification of Vestibular Disorders* de 2021 de la Sociedad *Bárány*. Donde distingue y define el mareo por movimiento y el mareo por movimiento inducido visualmente, del trastorno de mareo por movimiento y el trastorno de mareo por movimiento inducido visualmente.
- En la mayoría de los casos, la cinetosis puede prevenirse mediante modificaciones de comportamiento y ambientales, no obstante, las medidas farmacológicas deben considerarse en la prevención y/ o tratamiento de la cinetosis más grave y para los pacientes que no responden a las medidas conservadoras;
- Los antihistamínicos son los fármacos más utilizados, en concreto, el Dimenhidrato y la Cinarizina. En niños no existen estudios controlados de efectividad y seguridad, por lo que la información está basada en trabajos realizados en la población adulta.

- En general la cinetosis tiene un buen pronóstico y los síntomas suelen desaparecer tras el cese del estímulo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lipson S, Wang A, Corcoran M, Zhou G, Brodsky JR. Severe motion sickness in infants and children. *Eur J Paediatr Neurol.* 2020;28:176-9. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2020.06.010>
2. Kim HA, Bisdorff A, Bronstein AM, Lempert T, Rossi-Izquierdo M, Staab JP, et al. Hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo: Diagnostic criterion: : Consensus document of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. *J Vestib Res.* 2019;29(2-3):45-56. <https://doi.org/10.3233/ves-190655>
3. Bisdorff A, Von Brevern M, Lempert T, Newman-Toker DE. Classification of vestibular symptoms: towards an international classification of vestibular disorders. *J Vestib Res.* 2009;19(1-2):1-13. <https://doi.org/10.3233/ves-2009-0343>
4. Freeman R, Wieling W, Axelrod FB, Benditt DG, Benarroch E, Biaggioni I, et al. Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension, neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome. *Clin Auton Res.* 2011;21(2):69-72. <https://doi.org/10.1007/s10286-011-0119-5>
5. Stewart JM. Common syndromes of orthostatic intolerance. *Pediatrics.* 2013;131(5):968-80.
6. Novak P. Assessment of sympathetic index from the Valsalva maneuver. *Neurology.* 2011;76(23):2010-6. <https://doi.org/10.1212/wnl.0b013e31821e5563>
7. Zhang J, Zhu Q, Shen J, Chen J, Jin Y, Zhang Q, et al. Etiological classification and management of dizziness in children: A systematic review and meta-analysis. *Front Neurol.* 2023;14:1125488. <https://doi.org/10.3389/fneur.2023.1125488>
8. Lee H, Kim HA. Diagnostic approach of orthostatic dizziness/vertigo. *Annals of Clinical Neurophysiology.* 2020;22(2):75-81. <https://doi.org/10.14253/acn.2020.22.2.75>
9. Staab JP, Eckhardt-Henn A, Horii A, Jacob R, Strupp M, Brandt T, et al. Diagnostic criteria for

- persistent postural-perceptual dizziness (PPPD): Consensus document of the committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. *J Vestib Res.* 2017;27(4):191-208. <https://doi.org/10.3233/ves-170622>
10. Association AP. Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-5®). American Psychiatric Pub. 2013. <https://doi.org/10.1590/s2317-17822013000200017>
 11. Strupp M, Kim JS, Murofushi T, Straumann D, Jen JC, Rosengren SM, et al. Bilateral vestibulopathy: Diagnostic criteria Consensus document of the Classification Committee of the Bárány Society. *J Vestib Res.* 2017;27(4):177-89. <https://doi.org/10.3233/ves-170619>
 12. Gerschlager W, Brown P. Orthostatic tremor - a review. *Handb Clin Neurol.* 2011;100:457-62. <https://doi.org/10.1016/b978-0-444-52014-2.00035-5>
 13. Pappas DG, Jr. Autonomic related vertigo. *Laryngoscope.* 2003;113(10):1658-71. <https://doi.org/10.1097/00005537-200310000-00005>
 14. Lanier JB, Mote MB, Clay EC. Evaluation and management of orthostatic hypotension. *Am Fam Physician.* 2011;84(5):527-36. PMID: 21888303
 15. Pilcher TA, Saarel EV. A teenage fainter (dizziness, syncope, postural orthostatic tachycardia syndrome). *Pediatr Clin North Am.* 2014;61(1):29-43. <https://doi.org/10.1016/j.pcl.2013.09.009>
 16. Strupp M, Brandt T, Dieterich M. Functional Dizziness and Vertigo. In: Strupp M, Brandt T, Dieterich M, editors. *Vertigo and Dizziness: Common Complaints.* Cham: Springer International Publishing; 2023. p. 301-20. <https://doi.org/10.1007/978-0-85729-591-0>
 17. Bisdorff AR, Staab JP, Newman-Toker DE. Overview of the International Classification of Vestibular Disorders. *Neurol Clin.* 2015;33(3):541-50, vii. <https://doi.org/10.1016/j.ncl.2015.04.010>
 18. Dieterich M, Staab JP. Functional dizziness: from phobic postural vertigo and chronic subjective dizziness to persistent postural-perceptual dizziness. *Curr Opin Neurol.* 2017;30(1):107-13. <https://doi.org/10.1097/wco.0000000000000417>
 19. Steensnaes MH, Knapstad MK, Goplen FK, Berge JE. Persistent Postural-Perceptual Dizziness (PPPD) and quality of life: a cross-sectional study. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2023. <https://doi.org/10.1007/s00405-023-08040-7>
 20. Wang A, Zhou G, Lipson S, Kawai K, Corcoran M, Brodsky JR. Multifactorial Characteristics of Pediatric Dizziness and Imbalance. *Laryngoscope.* 2021;131(4):E1308-e14. <https://doi.org/10.1002/lary.29024>
 21. Wang A, Fleischman KM, Kawai K, Corcoran M, Brodsky JR. Persistent Postural-Perceptual Dizziness in Children and Adolescents. *Otol Neurotol.* 2021;42(8):e1093-e100. <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000003212>
 22. Kelly EA, Janky KL, Patterson JN. The Dizzy Child. *Otolaryngol Clin North Am.* 2021;54(5):973-87. <https://doi.org/10.1016/j.otc.2021.06.002>
 23. Knight B, Bermudez F, Shermetaro C. Persistent Postural-Perceptual Dizziness. StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing Copyright © 2023, StatPearls Publishing LLC.; 2023. PMID: 35201726
 24. Rossi M, Franco V. (2023). PPPD. En *ORL Guide.* ISBN: 978-84-09-51490-8.
 25. Staab JP, Ruckenstein MJ. Which comes first? Psychogenic dizziness versus otogenic anxiety. *Laryngoscope.* 2003;113(10):1714-8. <https://doi.org/10.1097/00005537-200310000-00010>
 26. Popkirov S, Staab JP, Stone J. Persistent postural-perceptual dizziness (PPPD): a common, characteristic and treatable cause of chronic dizziness. *Pract Neurol* 2018;18:5–13. <https://doi.org/10.1136/practneurol-2017-001809>
 27. Staab JP, Ruckenstein MJ. Expanding the differential diagnosis of chronic dizziness. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007;133(2):170-6. <https://doi.org/10.1001/archotol.133.2.170>
 28. Nada EH, Ibraheem OA, Hassaan MR. Vestibular Rehabilitation Therapy Outcomes in Patients With Persistent Postural-Perceptual Dizziness. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2019;128(4):323-9. <https://doi.org/10.1177/0003489418823017>
 29. Marambio G J, Segui V G, Cortés F I, Breinbauer K H. Mareo postural perceptual persistente: La causa más frecuente de mareo crónico es fácil de

- tratar. *Revista de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello*. 2019;79:323-8. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-48162019000300323>
30. Popkirov S, Stone J, Holle-Lee D. Treatment of Persistent Postural-Perceptual Dizziness (PPPD) and Related Disorders. *Curr Treat Options Neurol*. 2018 Oct 13;20(12):50. PMID: 30315375 <https://doi.org/10.1007/s11940-018-0535-0>
31. Keshavarz B, Golding JF. Motion sickness: current concepts and management. *Curr Opin Neurol*. 2022;35(1):107-12. <https://doi.org/10.1097/wco.0000000000001018>
32. Koch A, Cascorbi I, Westhofen M, Dafotakis M, Klapa S, Kuhtz-Buschbeck JP. The Neurophysiology and Treatment of Motion Sickness. *Dtsch Arztebl Int*. 2018;115(41):687-96. <https://doi.org/10.3238/arztebl.2018.0687>
33. Schmäler F. Neuronal mechanisms and the treatment of motion sickness. *Pharmacology*. 2013;91(3-4):229-41. <https://doi.org/10.1159/000350185>
34. Cha YH, Golding JF, Keshavarz B, Furman J, Kim JS, Lopez-Escamez JA, et al. Motion sickness diagnostic criteria: Consensus Document of the Classification Committee of the Bárány Society. *J Vestib Res*. 2021;31(5):327-44. <https://doi.org/10.3233/ves-200005>
35. Paillard AC, Quarck G, Paolino F, Denise P, Paolino M, Golding JF, et al. Motion sickness susceptibility in healthy subjects and vestibular patients: effects of gender, age and trait-anxiety. *J Vestib Res*. 2013;23(4-5):203-9. <https://doi.org/10.3233/ves-130501>
36. Leung AK, Hon KL. Motion sickness: an overview. *Drugs Context*. 2019;8. <https://doi.org/10.7573/dic.2019-9-4>
37. Shupak A, Gordon CR. Motion sickness: advances in pathogenesis, prediction, prevention, and treatment. *Aviat Space Environ Med*. 2006;77(12):1213-23. PMID: 17183916
38. Brainard A, Gresham C. Prevention and treatment of motion sickness. *Am Fam Physician*. 2014;90(1):41-6. PMID: 25077501
39. Chu H, Li MH, Juan SH, Chiou WY. Effects of transcutaneous electrical nerve stimulation on motion sickness induced by rotary chair: a crossover study. *J Altern Complement Med*. 2012;18(5):494-500. <https://doi.org/10.1089/acm.2011.0366>
40. Lee A, Fan LT. Stimulation of the wrist acupuncture point P6 for preventing postoperative nausea and vomiting. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009(2):Cd003281. <https://doi.org/10.1002/14651858.cd003281.pub3>
41. Cha YH, Deblieck C, Wu AD. Double-Blind Sham-Controlled Crossover Trial of Repetitive Transcranial Magnetic Stimulation for Mal de Debarquement Syndrome. *Otol Neurotol*. 2016;37(6):805-12. <https://doi.org/10.1097/mao.0000000000001045>

ANEXO 1

Tabla 1. Referencias bibliográficas más significativas sobre vértigo ortostático, vértigo funcional y cinetosis.

Apellido del primer autor y año de publicación	Periodo de estudio	VARIABLES
Mareo y vértigo ortostático		
Kim, 2019 [2]	3 años (2016-2018)	Las mediciones de la presión arterial ortostática y la frecuencia cardíaca son importantes para la detección y documentación de la HO o STP para establecer el diagnóstico de mareo y vértigo hemodinámico ortostático.
Pappas, 2003 [13]	10 años	Hay un subgrupo de pacientes con vértigo espontáneo que también muestran síntomas y hallazgos consistentes con mala regulación autonómica. Estos pacientes informan una mejoría del vértigo con una estrategia de tratamiento que tiene como objetivo mejorar la disfunción autonómica a través de la expansión del volumen circulante efectivo. Los hallazgos clínicos y los resultados del tratamiento de este estudio sugieren una influencia autonómica subyacente en la producción de vértigo y síntomas otológicos.
Mareo y vértigo funcional		
Strupp, 2023 [16]	2023	Definición actual de vértigo funcional.
Dieterich, 2017 [18]	1986 - 2016	Definición actual de vértigo funcional.
Staab, 2017 [9]	2017	Definición, clínica, desencadenantes y criterios diagnósticos del PPPD según la Clasificación de Trastornos Vestibulares de la Sociedad <i>Bárány</i> .
Steensnaes, 2023 [19]	1990 - 2022	Calidad de vida del PPPD en población pediátrica.
Wang, 2021 (Multifactorial Characteristics of Pediatric Dizziness and Imbalance) [20]	2012 - 2019	PPPD como trastorno vestibular en la población pediátrica. Factores desencadenantes y concurrentes.
Wang, 2021 (Persistent Postural-Perceptual Dizziness in Children and Adolescents) [21]	2012 - 2019	PPPD en la población pediátrica. Efectos psicológicos.
Knight, 2023 [23]	2023	PPPD.
Rossi, 2023 [24]	2023	PPPD, posturografía dinámica.
Staab, 2003 [25]	2003	PPPD, factores psicológicos.
Popkurov, 2018 [26]	2018	PPPD, clínica.
Staab, 2007 [27]	2007	Asociación con ansiedad.
Cinetosis		
Cha, 2021 [34]	1950 - 2019	Definición, clínica, desencadenantes y criterios diagnósticos de la cinetosis según la Clasificación de Trastornos Vestibulares de la Sociedad <i>Bárány</i> .
Keshavarz, 2022 [31]		Definición y tratamiento.
Koch A, 2018 [32]		Fisiopatología, incidencia y tratamiento.
Schmäl F, 2013 [33]		Fisiopatología, incidencia y tratamiento.
Paillard AC, 2013 [35]		Cinetosis en pacientes con patología vestibular.
Leung AK, 2019 [36]		Tratamiento.
Shupak A, 2006 [37]		Manejo y prevención.
Brainard A, 2014 [38]	2012-2014	Manejo y prevención.
Chu H, 2012 [39]		TENS como tratamiento de la cinetosis.
Lee A, 2009 [40]	1965-2008	Acupuntura como tratamiento de la cinetosis.
Cha, 2006 [41]	2013-2016	Estimulación magnética transcraneal en el mal del desembarco.

ANEXO 2

Tabla 2. Criterios diagnósticos (*Hemodynamic orthostatic dizziness/vertigo: Diagnostic criteria Consensus document of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society, 2019*) [2] – (traducción propia).

Mareo y vértigo ortostático	Información adicional
A. Cinco o más episodios de mareo, inestabilidad o vértigo provocados al levantarse o presentes durante la bipedestación, y que desaparecen al sentarse o acostarse*.	* Las mediciones de la presión arterial ortostática y la frecuencia cardíaca resultan de gran importancia para la detección de HO o STP para poder establecer el diagnóstico de mareo y vértigo ortostático.
B. HO, STP o síncope documentado durante la bipedestación o durante la prueba de extensión cefálica (<i>head-up tilt test</i>).	
C. Los síntomas no se pueden atribuir a otra enfermedad o trastorno.	
Mareo y vértigo ortostático probable	Información adicional
A. Cinco o más episodios de mareo, inestabilidad o vértigo desencadenados al levantarse o presentes durante la posición vertical, que desaparecen al sentarse o acostarse**.	** La duración de los episodios de mareo y vértigo al ponerse de pie es variable, puede ser de segundos a minutos y ocurren inmediatamente después de estar en bipedestación. Los pacientes con hipotensión ortostática neurogénica pueden estar de pie unos minutos y se tienen que sentar o acostar inmediatamente para evitar el síncope, mientras que los pacientes con STP ortostática suelen desarrollar síntomas mientras se encuentran en bipedestación.
B. Al menos uno de los siguientes síntomas acompañantes: astenia generalizada, dificultad para pensar/concentrarse, visión borrosa y taquicardia/palpitaciones.	
C. Los síntomas no se pueden atribuir a otra enfermedad o trastorno.	

ANEXO 3

Tabla 3. Criterios diagnósticos (*Diagnostic criteria for persistent postural-perceptual dizziness (PPPD): International Classification of Vestibular Disorders, Bárány Society, 2017*) [9] – (traducción propia).

Criterios diagnósticos	Información adicional
A. Uno o más síntomas de mareo, inestabilidad o vértigo sin giro de objetos presentes la mayoría de los días durante 3 meses o más.	1. Los síntomas duran períodos prolongados de tiempo (horas), pero pueden aumentar o disminuir de intensidad. 2. No es necesario que los síntomas estén presentes continuamente durante todo el día.
B. Los síntomas persistentes suceden sin una provocación específica, pero se ven exacerbados por tres factores:	1. Bipedestación. 2. Movimiento activo o pasivo sin relación con la dirección o la posición. 3. Exposición a estímulos visuales en movimiento o patrones visuales complejos.
C. El trastorno es precipitado por condiciones que causan vértigo, inestabilidad, mareos o problemas de equilibrio, incluidos síndromes vestibulares agudos, episódicos o crónicos, otras enfermedades neurológicas o médicas y estrés psicológico.	1. Cuando se desencadena por un precipitante agudo o episódico, los síntomas se acomodan al criterio A a medida que se resuelve el desencadenante, pero pueden ocurrir de manera intermitente al principio y después consolidarse en un curso persistente. 2. Cuando se desencadena por un precipitante crónico, los síntomas pueden desarrollarse lentamente al principio y empeorar gradualmente.
D. Los síntomas causan malestar significativo o alteración funcional.	
E. Los síntomas no se pueden atribuir a otra enfermedad o trastorno.	

ANEXO 4

Tabla 4. Criterios diagnósticos (*Motion sickness diagnostic criteria: Consensus Document of the Classification Committee of the Bárány Society, 2021*) [34] – (traducción propia).

Criterios diagnósticos para mareo por movimiento y mareo por movimiento inducido visualmente	Criterios diagnósticos para trastorno de msd y vimsd
<p>A. El movimiento físico de la persona o el movimiento visual provoca signos y/o síntomas en al menos una de las siguientes categorías, experimentados con una severidad significativa:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Náuseas y/o trastornos gastrointestinales. 2. Alteraciones termorreguladoras. 3. Alteraciones en mantener la alerta o respuesta a estímulos u órdenes. 4. Mareos y/o vértigo. 5. Dolor de cabeza y/o tensión ocular. 	<p>A. Al menos cinco episodios de mareo por movimiento/VIMS desencadenados por el mismo estímulo de movimiento o similar.</p>
<p>B. Los signos y/o síntomas aparecen durante el movimiento y se acumulan a medida que la exposición se prolonga.</p>	<p>B. Signos y/o síntomas son desencadenados de forma fiable por el mismo o similar estímulo de movimiento.</p>
<p>C. Signos y/o síntomas finalmente se detiene después del cese del estímulo.</p>	<p>C. La gravedad de los signos y/o síntomas no disminuye significativamente después de la exposición repetida a estímulos de movimiento iguales o similares.</p>
<p>D. Los síntomas no se pueden atribuir a otra enfermedad o trastorno.</p>	<p>D. Signos y/o síntomas conducen a uno o más de los siguientes:</p> <ol style="list-style-type: none"> I. Modificación de la actividad para reducir los signos/síntomas. II. Evitación del estímulo de movimiento que desencadena la enfermedad. III. Emociones anticipatorias aversivas antes de la exposición al estímulo (de movimiento).
	<p>E. Los síntomas no se pueden atribuir a otra enfermedad o trastorno.</p>

MIGRAÑA VESTIBULAR EN LA INFANCIA. UNA ACTUALIZACIÓN

Vestibular migraine in childhood. An update

Vilma SANDOVAL-PACHECO , Diana LOURIDO-PIEDRAHITA; Jesús SAN ROMÁN-CARBAJO 

SACYL. Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario El Bierzo, Ponferrada, León. España.

Correspondencia: vesandoval@saludcastillayleon.es

Fecha de recepción: 17 de julio de 2023

Fecha de aceptación: 22 de septiembre de 2023

Fecha de publicación: 25 de septiembre de 2023

Fecha de publicación del fascículo: 30 de septiembre de 2024

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Licencia CC BY-NC-ND. Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional

Universidad de Salamanca. Su comercialización está sujeta al permiso del editor

RESUMEN: Introducción y objetivo: La asociación de síntomas vestibulares en los pacientes con migraña es más frecuente que en la población general. En la infancia, una de las causas de mareo más habituales, es la migraña vestibular, que por su variedad de síntomas es por lo general objeto de estudio de especialidades varias. El objetivo de este artículo es realizar una revisión bibliográfica que nos permita familiarizarnos con dicha patología. Método: Se realizó una revisión bibliográfica de los artículos publicados en las principales bases de datos, seleccionando los artículos de mayor relevancia según tipo de estudio y año de publicación. Resultados: La migraña vestibular es un diagnóstico para considerar en la evaluación del paciente pediátrico, dada su prevalencia y el espectro de diagnósticos diferenciales a los que pertenece. Discusión: La migraña vestibular en la infancia tiene una prevalencia desconocida y se define por la aparición de cefalea de características migrañosas, acompañado de síntomas vestibulares asociados, antes, durante o después de la crisis de migraña. Su diagnóstico se realiza mediante los nuevos criterios diagnósticos publicados por la ICVD (International Classification of Vestibular Disorders) en 2021 y no requiere de pruebas complementarias para su diagnóstico. Hasta el momento, no tiene un tratamiento específico, y el existente se basa en el control de los síntomas de la crisis de migraña. Conclusiones: Una de las causas más frecuentes de mareo en niños, es la migraña vestibular, la que, a partir de 2021, cuenta con unos criterios diagnósticos propios, junto a un espectro de enfermedades con las que debe hacerse un diagnóstico diferencial. A pesar de los estudios realizados, no se cuenta con un tratamiento estandarizado para esta patología.

PALABRAS CLAVE: vértigo; migraña; mareo; niñez; pediatría; vestibular.

SUMMARY: Introduction and objective: The association of vestibular symptoms in patients with migraine is more frequent than in the general population. In childhood, one of the most common causes of dizziness is vestibular migraine, which due to its variety of symptoms is often the object of study by various specialties. The purpose of this article is to perform a bibliographic review that allows us to familiarize ourselves with this pathology. Method: A bibliographic review of the articles published in the main databases ((PubMed) Medline, UpToDate, Elsevier, Cochrane Library, Science Direct) was conducted, selecting the most relevant articles according to type of study and year of publication. Results: Vestibular migraine is a diagnosis to consider in the evaluation of the pediatric patient, given its prevalence and the spectrum of differential diagnosis to which it belongs. Discussion: Vestibular migraine in childhood has an unknown prevalence and is defined by the presence of headache with migraine characteristics, accompanied by vestibular symptoms, before, during or after the migraine attack. Its diagnosis is made using the new diagnostic criteria published by the ICVD (International Classification of Vestibular Disorders) in 2021 and does not require other tests for its diagnosis. So far, there is no specific treatment, and the existing one is based on the control of the symptoms of the migraine attack. Conclusions: One of the most frequent causes of dizziness in children is vestibular migraine, which, as of 2021, has its own diagnostic criteria, together with a spectrum of diseases with which a differential diagnosis must be made. Despite the studies conducted, there is no standardized treatment for this pathology.

KEYWORDS: vertigo; migraine; dizziness; childhood, pediatrics; vestibular.

INTRODUCCIÓN

La prevalencia de los trastornos vestibulares en niños es relativamente baja [1, 2], sin embargo generan gran inquietud y preocupación cuando se presentan. La migraña vestibular y el vértigo paroxístico benigno de la infancia han sido a través los diagnósticos más frecuentes en niños con vértigo. Desde hace décadas es conocida la relación entre mareo y cefalea migrañosa. Diferentes estudios demuestran mecanismos fisiopatológicos comunes, que nos han llevado a plantear que forman parte del mismo espectro [1, 3-5].

Hasta hace un par de años no había un criterio unificado al respecto y el estudio de casos y la elaboración de guías de tratamiento, se dificultaban. En 2021, se realiza la elaboración del último consenso de la sociedad Bárány sobre migraña vestibular y vértigo recurrente de la infancia que establece unos criterios diagnósticos claros que permitirán encuadrar el vértigo asociado a migraña, en términos de: migraña vestibular de la infancia, migraña vestibular de la

infancia probable y vértigo recurrente de la infancia que viene a reemplazar el antiguamente llamado vértigo paroxístico benigno de la infancia [6].

El diagnóstico de estas patologías es eminentemente clínico, apoyado en la anamnesis y exploración otoneurológica. En algunos casos será necesario apoyarse en pruebas de imagen o valoración por otras especialidades como neurología, pediatría, oftalmología.

El objetivo de este artículo es revisar la información disponible acerca de los procesos fisiopatológicos subyacentes responsables de los cuadros de vértigo y migraña, de sus manifestaciones clínicas y criterios diagnósticos, de la utilidad o no del uso de las pruebas instrumentales, posibilidades de tratamiento farmacológico y de las medidas higiénico-dietéticas que podrían ayudar en el control de este espectro patológico.

Dado que el consenso y nueva clasificación es del 2021, algunas partes del presente escrito tratan la migraña vestibular y el vértigo paroxístico de la infancia de manera indistinta.

MATERIAL Y MÉTODO

Se ha realizado revisión bibliográfica, consultando artículos de las bases de datos: (PubMed) Medline, Up To Date, Elsevier, Cochrane Library, Science direct y siguiendo la estrategia de búsqueda ((vestibular) AND (migraine)) AND (childhood). Del total de artículos encontrado, se incluyeron un total de 50 que fueron revisados por los 3 autores.

RESULTADOS

Se obtuvo información de los artículos seleccionados, como figura en la Tabla 1, seleccionando según tipo de estudio y fecha de publicación.

DISCUSIÓN

DEFINICIÓN

Los trastornos vestibulares son poco frecuentes en la edad pediátrica y su prevalencia real posiblemente está subestimada; esto podría deberse a que han sido menos estudiados que en los adultos, dada

a la dificultad que presenta tanto la anamnesis como la exploración física en niños, cuya capacidad de comunicar y describir de manera clara sus síntomas es más limitada.

Desde tiempos antiguos, se conoce de la asociación que existe entre los mareos y la cefalea [7]. Esta asociación fue descrita inicialmente en 1964 por Basser y su estudio del vértigo paroxístico benigno de la infancia; posteriormente, Kayan y Hood en 1984, realizaron un estudio acerca de los síntomas vestibulares asociados en pacientes con migraña [8]. La presencia simultánea de estos síntomas han sido definidas y nombradas de varias maneras: mareo asociado a migraña, vértigo asociado a migraña, vértigo migrañoso, vestibulopatía relacionada a migraña, vértigo paroxístico benigno, son algunos ejemplos [9]. Fue en 1999 cuando Dieterich y Brandt acuñaron por primera vez el termino migraña vestibular como hoy lo conocemos [10].

Actualmente, el término migraña vestibular, se utiliza para definir un cuadro clínico consistente en cefalea de características migrañosas (según la definición de las cefaleas establecida

Tabla 1. Artículos de mayor relevancia en el estudio de migraña vestibular en la infancia.

Autor, año	Periodo	n	Tipo de estudio	Edad	Tópico principal
Zhang et al. 2022	6 meses	22	Prospectivo	10.7+-2.9 años	Migraña vestibular y pruebas vestibulares
Van de Berg et al. 2021	NR	NR	Consenso internacional	<18 años	Criterios diagnósticos de migraña vestibular en la infancia
Locher et al. 2020	? - jul. 2018	2217	Revisión sistemática y metaanálisis	Edad media 10.9 años	Tratamiento farmacológico profiláctico en migraña
Oskoui et al. 2019	Dic. 2003-ago. 2017	NR	Guía clínica	3-18 años	Tratamiento farmacológico de la migraña
Davitt 2017	¿? - Ene 13, 2017	2726	Revisión sistemática	<19 años	Diagnóstico diferencial del vértigo en niños
Brodsky 2016	2016	9247	Estudio transversal	3-17años	Prevalencia de mareo en una población (USA)
Langhagen et al. 2016	NR	NR	Revisión de literatura	NR	Migraña vestibular en niños
Langman 2015	NR	NR	Revisión de literatura	NR	Variantes de migraña.
Casani et al. 2015	Ene 2011 - dic. 2013	37	Estudio retrospectivo	8-16 años	Vértigo en niños. Algoritmo diagnóstico.
Johnson 2014.	Ene 2010- nov. 2013	4839	Estudio retrospectivo	2-17 años	Prescripciones en niños con migraña.

NR: No reportado

en la Clasificación Internacional de las Cefaleas, tercera edición (ICHD-3)) que se acompaña de síntomas vestibulares [6, 11].

La prevalencia global de los trastornos vestibulares en la infancia fluctúa del 2 al 5% [1, 2, 4]. De estos trastornos, los diagnósticos más frecuentes son: vértigo paroxístico benigno de la infancia, que se presenta a edades más tempranas (2- 6 años) y la migraña vestibular que afecta a niños mayores y adolescentes [5, 12]. La prevalencia exacta de la migraña vestibular de forma específica es aún desconocida [6] y son muy escasos los estudios realizados en los que se establezca esta estimación, la mayoría de ellos están enfocados en los síntomas vestibulares que se presentan en niños, de forma generalizada. La prevalencia encontrada es muy variable. En un metaanálisis realizado por Gioacchini y col.(n=724) se encontró un 18.7 % de pacientes diagnosticados de migraña vestibular [13], una revisión sistemática de Davitt y col. reportó un 23.8% [12] y Lima et al., hasta un 27% en un grupo de niños referidos a un centro especializado de vértigo [14]. En cuanto a la diferencia entre sexos, se ha encontrado una preponderancia de niñas sobre niños, de hasta un 1.5-5 a 1 y la edad de aparición es variable [15].

La ausencia de estimaciones más uniformes puede verse influenciada además de los factores propios de la anamnesis en niños, por la falta de criterios unificados para su diagnóstico [16].

La patogénesis de los síntomas vestibulares en la migraña no está claramente definida, existen muchas teorías acerca de este tema, entre ellas la hipótesis de que la migraña se deba a alteraciones vasculares cerebrales y que estas puedan tener el mismo efecto a nivel de los núcleos vestibulares, y las vías vestibulares, produciendo una hipoxia temporal que produzca los síntomas [13, 16]. Sin embargo, poco se sabe de su verdadero origen. Además, se cree que muchos de ellos puedan deberse al grado de inmadurez del sistema vestibular en los niños, que se encuentra todavía en desarrollo y que no se completará hasta los 10 años aproximadamente [2].

CLÍNICA

Los signos y síntomas de la migraña vestibular en niños pueden ser muy variables, pueden presentarse como alteraciones visuales, alteraciones de la marcha, dificultades en el aprendizaje, cefaleas, retraso motor, vértigo, entre otras [14]. El diagnóstico sentará sus bases en los datos de la historia clínica, a pesar de que la anamnesis y la exploración física sea algo más difícil en los pacientes de menor edad.

El cuadro clínico consiste en ataques episódicos de vértigo rotatorio que pueden durar minutos u horas, seguidos o acompañados de cefalea, con o sin fono y fotofobia. Los síntomas vestibulares pueden presentarse de forma atípica, sobre todo en los menores de 10 años y, además, aparecer antes, durante o después de la crisis de cefalea [16].

La cefalea, puede presentarse de distintas maneras, aunque suele ser típicamente bilateral, a diferencia de los adultos [11]. En un estudio comparativo entre niños y adultos con migraña, el 51.16% de los niños presentaban cefalea bitemporal pulsátil y solo el 20.5% presentaba cefalea unilateral [17].

Los síntomas vestibulares tienen una gran variabilidad, especialmente debido a la dificultad que presentan los niños para describirlos o identificar cuando se trata explícitamente de un vértigo de tipo rotatorio, inestabilidad o sensación de aturdimiento [16]. A efectos prácticos, la Clasificación Internacional de los Trastornos Vestibulares, define los síntomas vestibulares que pueden acompañar a la migraña como:

- Vértigo espontáneo (con falsa sensación de movimiento del mismo sujeto)
- Vértigo externo (sensación de movimiento de los objetos)
- Vértigo posicional (desencadenado por los cambios de posición de la cabeza)
- Vértigo visualmente inducido (desencadenado por estímulos visuales)
- Vértigo inducido por el movimiento de la cabeza, con o sin náuseas.

La presencia de cualquiera de los anteriores ha de tenerse en cuenta.

Estos síntomas aparecen de forma espontánea y sin pérdida de conciencia, pueden también acompañarse de náuseas, vómitos y palidez en el momento de la crisis. Es importante recordar que estos síntomas son por lo general de corta duración, (aunque en adultos hasta el 30% de ellos puede durar días), y pueden ir desde leves a severos, según la afectación de las actividades de la vida diaria [6].

En la exploración física, se debe prestar especial atención al examen otoneurológico de rutina, aunque este suele estar ausente de hallazgos. En pacientes adultos, se han descrito algunos hallazgos en el periodo intercrisis como: nistagmo inducido por la mirada, seguimiento sacádico, dismetrías o sacadas lentas, y nistagmo central posicional [9]. En niños, Marcelli et al. reportaron un nistagmo posicional en 44% de los niños con migraña y síntomas vestibulares, además de un nistagmo post agitación cefálica en 31% de los pacientes estudiados [18]. Langhagen y col. reportaron seguimientos sacádico de la mirada en 18% de una muestra de niños con vértigo [9].

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la migraña vestibular en adultos está basado en criterios formulados conjuntamente por el Comité para la Clasificación de Trastornos Vestibulares, de la Sociedad Bárány, y el subcomité de clasificación de la migraña, de la Sociedad Internacional de la Cefalea [6, 19]. El diagnóstico en niños se apoya actualmente en el nuevo documento de consenso sobre migraña vestibular y vértigo recurrente de la infancia publicado en 2021 en el que se diferencian 3 subtipos de un mismo espectro fisiopatológico: migraña vestibular de la infancia, migraña vestibular de la infancia probable y vértigo recurrente de la infancia [6].

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Migraña vestibular de la infancia

- A. Al menos cinco episodios con síntomas vestibulares de intensidad moderada o

severa, de entre cinco minutos y 72 horas de duración.

- B. Un historial actual o pasado de migraña con o sin aura.
- C. Al menos la mitad de los episodios están asociados con al menos una característica de migraña:
1. Cefalea con al menos dos de las siguientes cuatro características:
 - a) De localización unilateral.
 - b) De características pulsátil.
 - c) Dolor de intensidad moderada o severa.
 - d) Agravamiento con la actividad física rutinaria.
 2. Fotofobia y fonofobia.
 3. Aura visual.
- D. Edad menor de 18 años.
- E. No existir una explicación mejor, como otros cuadros de cefalea, trastornos vestibulares u otras condiciones.

Migraña vestibular de la infancia probable

- A. Al menos tres episodios con síntomas vestibulares de intensidad moderada o severa, de entre cinco minutos y 72 horas de duración.
- B. Solo uno de los criterios B y C de la migraña vestibular de la infancia.
- C. Edad menor de 18 años.
- D. No existir una explicación mejor, como otros cuadros de cefalea, trastornos vestibulares u otras condiciones.

Vértigo recurrente de la infancia:

- A. Al menos tres episodios con síntomas vestibulares de intensidad moderada o severa, de entre un minuto y 72 horas de duración.
- B. Ninguno de los criterios B y C de la migraña vestibular de la infancia.
- C. Edad menor de 18 años.
- D. No existir una explicación mejor, como otros cuadros de cefalea, trastornos vestibulares u otras condiciones.

La utilización de pruebas complementarias instrumentales en la evaluación de la migraña vestibular no es un requerimiento para el diagnóstico en la actualidad. A pesar de varios estudios realizados, no se ha demostrado su utilidad, ya que, en la mayoría de ellos, no se han encontrado anomalías en las pruebas durante las crisis ni en el periodo intercrisis. En un estudio retrospectivo realizado en niños diagnosticados de migraña vestibular, migraña vestibular probable y vértigo recurrente de la infancia según los criterios de la Sociedad Bárány, tanto la tomografía computarizada cerebral como el vHIT, no demostraron ningún hallazgo relevante en estos pacientes [20]. Zhang et al. en 2022, no encontraron diferencias significativas en los resultados de pruebas vestibulares (pruebas calóricas, vHIT y VEMP) en niños diagnosticados de migraña vestibular de forma exclusiva [21]. En otro estudio de niños diagnosticados con migraña vestibular o sus equivalentes, no se encontraron diferencias en parámetros audiométricos ni vestibulares evaluados [22]. Sin embargo, hay un estudio realizado por Marcelli et al, en 2010, que reporta hallazgos ya sea centrales o periféricos en una serie de niños diagnosticados de migraña vestibular, por ejemplo: nistagmo posicional espontáneo, nistagmo post agitación cefálica, nistagmos inducido por estímulo vibratorio y ausencia de potenciales evocados vestibulares miogénicos [18].

Es importante tener en cuenta los diagnósticos diferenciales durante la valoración de estos pacientes, entre los que se encuentran:

- Causas periféricas de mareo: hipoacusia neurosensorial, vértigo posicional paroxístico benigno, paroxismia vestibular, síndrome de Ménière, otitis media
- Causas neurológicas: Epilepsia vestibular, tumores de fosa posterior, ataxias episódicas,
- Causas psiquiátricas.
- Causas funcionales: mareo ortostático [6].

TRATAMIENTO

Son varios los estudios en los que se plantea el uso de medicamentos para la prevención y ataques agudos de migraña en el manejo de migraña asociada a vértigo. No obstante, hasta el momento no existe un consenso de guías de tratamiento [23–25].

Según el protocolo de tratamiento de la migraña de la AEPED (Asociación Española de Pediatría) actualizado en 2022 [26] el tratamiento de la migraña se fundamenta en la modificación de hábitos de vida y tratamiento farmacológico que, a su vez puede usarse durante las crisis y de manera profiláctica.

1. MODIFICACIÓN DE HÁBITOS DE VIDA

Dado que el vértigo recurrente de la infancia suele tener un curso benigno con remisión espontánea en la mayoría de los casos, la implementación ciertos hábitos de vida saludables, pueden tener impacto benéfico en la duración y frecuencia de las crisis [25]. También es de vital importancia explicar a los pacientes y sus familiares el origen de los síntomas y el manejo de estos. Esto disminuye significativamente la ansiedad y por consiguiente mejora la calidad de vida de estas familias.

Las medidas no farmacológicas incluyen:

- Medidas de higiene del sueño: mantener la regularidad de horarios y la homeostasis generalmente es útil en personas con migraña
- Ingesta abundante de agua
- Mantener una alimentación saludable
- Ejercicio regular
- Restringir el uso de pantallas [26].

Existen otras terapias: manejo del estrés, técnicas de bio feedback, terapia cognitivo conductual etc., cuyo riesgo de aplicación es bajo y pueden llegar a ser una herramienta efectiva junto con las recomendaciones de estilos de vida saludables. No

obstante, la evidencia encontrada hasta el momento sigue siendo insuficiente para este tipo de terapias [27].

2. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

El tratamiento de la crisis aguda ha de ser precoz, siendo los antiinflamatorios no esteroideos por vía oral la primera opción (máximo 3 veces/semana), si este no es efectivo, se recomienda el uso de triptanes, siendo este grupo de medicamentos el que tiene mayor número de estudios en la edad pediátrica. Algunos de estos fármacos no tienen indicación formal (off label) pero son ampliamente utilizados [26, 28]. En España sólo está aprobado el uso de sumatriptán intranasal y zolmitriptán intranasal en niños a partir de 12 años. Almotriptán, rizatriptán, sumatriptán / naproxeno y zolmitriptán intranasal están aprobados por la *Food and Drug Administration* (FDA) para su uso en niños [29]. Sin embargo, se ha observado que los síntomas de vértigo no responden de manera tan efectiva como la cefalea, al tratamiento con triptanes [15, 25].

En una revisión sistemática de Cochrane concluyen que el ibuprofeno puede aliviar el dolor en el tratamiento agudo de niños con migraña, y que los triptanes son eficaces en el tratamiento del dolor de niños y adolescentes, aunque con mayores tasas de efectos adversos [30].

Existe la hipótesis de que la mediación del sistema trigémino vascular en la génesis del dolor en la migraña sea también responsable de otros síntomas asociados a la migraña como la fotofobia o los síntomas vestibulares. La serotonina es un neurotransmisor clave del sistema trigémino vascular. Las células ganglionares espirales y vestibulares presentan los mismos receptores de serotonina que son los objetivos principales de los triptanes (5-HT_{1B} y 5-HT_{1D}). Además, existen múltiples vías serotoninérgicas entre el rafe dorsal del tronco encefálico (uno de los puntos clave de actividad anormal durante las crisis de migraña) y los núcleos vestibulares, que podría explicar la

relación entre cefalea y vértigo. Es posible que la modulación de estas vías mediada por serotonina explique la eficacia de medicamentos como los triptanes o antidepresivos tricíclicos [23].

Recientemente Webster y cols. realizaron una revisión sistemática sobre las intervenciones farmacológicas para los ataques agudos de migraña vestibular en adultos [31]. Incluyeron estudios que comparaban diferentes fármacos con ningún tratamiento o tratamiento placebo. Solo pudieron incluir 2 estudios, con un total de 133 pacientes que comparaban placebo con la administración de triptanes, sin embargo, la evidencia tenía certeza muy baja, concluyendo que no existe seguridad en si los triptanes tienen algún efecto sobre los síntomas agudos de la migraña vestibular. Sin embargo, estos resultados no se pueden extrapolar directamente a la población pediátrica; ha de tenerse en cuenta que la respuesta farmacológica en este grupo etéreo podría ser muy diferente. Los estudios relacionados con fármacos en cefaleas en niños y adolescentes muestran una mayor tasa de respuesta a placebo que la población adulta [23, 28].

De forma general, los medicamentos a utilizar en el tratamiento agudo de la migraña pueden ser:

- Primera línea: analgésicos por vía oral: Ibuprofeno, paracetamol, naproxeno metamizol oral.
- Segunda línea: se recomienda sumatriptán en su presentación oral, subcutánea, intranasal, aunque no está recomendado en menores de 12 años, sumatriptán/naproxeno ha demostrado ser eficaz en el tratamiento de migraña en adolescentes [30], pero no está disponible en España. Zolmitriptán y rizatriptán están aprobados por la FDA para su uso en niños de 6-12 años [32].
- Antieméticos: en caso de náuseas acompañantes, se puede hacer uso de clorpromazina o metoclopramida, teniendo en cuenta su uso con precaución, debido a los efectos

extrapiramidales secundarios, también puede utilizarse ondansetrón o domperidona [28].

- Tratamiento preventivo: actualmente existe poca evidencia de que las intervenciones farmacológicas preventivas en la migraña en niños y adolescentes tenga beneficio. Oskoui et al. en su revisión sistemática en 2019, concluyeron que la mayoría de los medicamentos utilizados para la profilaxis de migraña en la población pediátrica no mostraban superioridad frente a placebo [29]. Locher et al. en 2022, realizaron una revisión sistemática y metaanálisis con la misma conclusión [33].

Ante la evidencia disponible es importante enfocar al paciente y a su familia en el cumplimiento de las medidas no farmacológicas a no ser que la severidad y frecuencia de las crisis nos empujen hacia una determinada línea de profilaxis farmacológica [29, 33]. El tratamiento profiláctico tendría como fin evitar o disminuir la frecuencia de los episodios de migraña. Según la guía actual de la sociedad española de pediatría, son criterios de indicación de tratamiento profiláctico, la presencia de >1 episodio por semana o >4-5 episodios al mes y la baja efectividad del tratamiento agudo. Algunos autores recomiendan el inicio ante una puntuación PedMIDAS (Pediatric Migraine Disability Assessment Score) >30 puntos [15, 26, 28, 34]. La Asociación Americana de Neurología y la Asociación Americana de la Cefaleas en su guía de práctica clínica sobre el tratamiento de la migraña en niños y adolescentes indica que los medicamentos que podrían tener mayor efecto que placebo en la profilaxis de migraña son: topiramato, propranolol, amitriptilina con terapia cognitivo conductual, teniendo en cuenta que actualmente la FDA, pone en sobre aviso en sus recomendaciones que la amitriptilina podría aumentar el riesgo de suicidio en niños, adolescentes y adultos jóvenes. Otros medicamentos como flunarizina, nimodipino, valproato y toxina botulínica, no tienen evidencia suficiente [29].

PRONÓSTICO

El pronóstico y curso de los síndromes vestibulares de la infancia es relativamente benigno, si tenemos en cuenta que las crisis suelen ser breves y que tienden a desaparecer antes de la adolescencia sin tratamiento farmacológico específico ni profiláctico [13, 35].

Según Ralli, los ataques pueden recurrir en un periodo de 6 meses a 1 año para luego desaparecer espontáneamente [35]. No obstante, hay un porcentaje de la población cuyo trastorno vestibular evoluciona y se cronifica. Langman-Bartolomé reporta migraña hasta en un 69% de los pacientes con historia de vértigo paroxístico benigno durante la infancia y otros equivalentes migrañosos, como dolor abdominal recurrente, o síndrome de vómitos cíclicos hasta en un 27% de estos pacientes incluso después de haber remitido el cuadro de vértigo [15].

Batuecas-Caletrio et al. tras un seguimiento de 27 pacientes a largo de 15 años, encontraron que la prevalencia de migraña en pacientes con antecedente de BPVC (33,4%), es casi tres veces superior a la población general (12,6%), reforzando la idea de que los trastornos vestibulares más frecuentes durante la infancia son precursores de migraña en la vida adulta [5, 9, 15].

CONCLUSIONES

Los trastornos vestibulares son infrecuentes en la infancia, no obstante, cuando se presentan, se debe realizar un estudio exhaustivo que incluya una historia clínica detallada, intentando superar el obstáculo que supone la dificultad que tienen los pacientes más pequeños para comunicar y describir sus síntomas de manera clara. Además, debe realizarse una exploración neurológica, neuro oftalmológica y otoneurológica lo más completa posible. Los estudios de imagen como TC o RMN se solicitan en casos seleccionados. Todo esto sobre todo con el objetivo de descartar que los síntomas no se deban a otras patologías.

Afortunadamente la mayor parte de las causas de vértigo y mareo son de curso benigno y resolución espontánea [36, 37].

Hasta hace poco tiempo la mayor proporción de casos de vértigo en la infancia y la adolescencia estaban clasificados como vértigo paroxístico benigno de la infancia (edades más tempranas 0-5 años) y migraña vestibular (a partir de 7-8 años) [2].

Actualmente el documento de consenso para la clasificación de desórdenes vestibulares de la Sociedad Bárány y la Sociedad Internacional de cefalea, ante la evidencia histórica de las múltiples publicaciones que mostraban la estrecha relación entre estas patologías [5-8, 10] y con el objetivo de facilitar la investigación, ha unificado los criterios diagnósticos, lo que a largo plazo facilitará el diagnóstico de la enfermedad y la realización de estudios comparables entre ellos.

La etiopatogenia de estos trastornos no es del todo clara y no existen guías de tratamiento consensuadas.

Los tratamientos farmacológicos utilizados hasta ahora tanto en manejo agudo como preventivo de la migraña en niños y adolescentes no cuentan con evidencia suficiente para establecer más que recomendaciones [29, 30, 33].

Es importante que los profesionales implicados en el manejo de estas patologías, realicemos un trabajo educativo con los pacientes y sus familias en cuanto a su enfermedad, el manejo y autogestión de los síntomas y las medidas de prevención posibles en cada caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lee JD, Kim CH, Hong SM, Kim SH, Suh MW, Kim MB, et al. Prevalence of vestibular and balance disorders in children and adolescents according to age: A multi-center study. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2017;94:36-9.
2. Fancello V, Palma S, Monzani D, Pelucchi S, Genovese E, Ciorba A. Vertigo and Dizziness in Children: An Update. *Children.* 2021;8(11):1025.
3. Basser LS. Benign paroxysmal vertigo of childhood: a variety of vestibular neuronitis. *Brain.* 1964;87(1):141-52.
4. Brodsky JR, Cusick BA, Zhou G. Evaluation and management of vestibular migraine in children: Experience from a pediatric vestibular clinic. *Eur J Paediatr Neurol.* 2016;20(1):85-92.
5. Batuecas-Caletrío Á, Martín-Sánchez V, Cordero-Civantos C, Guardado-Sánchez L, Marcos MR, Fabián AH, et al. Is Benign Paroxysmal Vertigo of Childhood a migraine precursor? *Eur J Paediatr Neurol.* 2013;17(4):397-400.
6. Van De Berg R, Widdershoven J, Bisdorff A, Evers S, Wiener-Vacher S, Cushing SL, et al. Vestibular migraine and recurrent vertigo of childhood: Diagnostic criteria consensus document of the Classification Committee of Vestibular Disorders of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vestib Res.* 2021;31(1):1-9.
7. Huppert D, Brandt T. Descriptions of vestibular migraine and Menière's disease in Greek and Chinese antiquity. *Cephalalgia.* 2017;37(4):385-90.
8. Kayan A, Hood JD. Neuro-otological manifestations of migraine. *Brain.* 1984;107(4):1123-42.
9. Langhagen T, Landgraf MN, Huppert D, Heinen F, Jahn K. Vestibular Migraine in Children and Adolescents. *Curr Pain Headache Rep.* 2016;20(12):67.
10. Dieterich M, Obermann M, Celebisoy N. Vestibular migraine: the most frequent entity of episodic vertigo. *J Neurol.* 2016;263(S1):82-9.
11. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS) The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition. *Cephalalgia.* 2018;38(1):1-211.
12. Davitt M, Delvecchio MT, Aronoff SC. The Differential Diagnosis of Vertigo in Children: A Systematic Review of 2726 Cases. *Pediatr Emerg Care.* 2020;36(8):368-371.
13. Gioacchini FM, Alicandri-Ciuffelli M, Kaleci S, Magliulo G, Re M. Prevalence and diagnosis of vestibular disorders in children: A review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78(5):718-24.
14. Lima AF, Moreira FC, Menezes AS, Costa IE, Azevedo C, Vilarinho S, et al. Patologia Vestibular em Idade Pediátrica: Análise Retrospectiva e

- Revisão da Literatura. *Acta Médica Port.* 2021;34(6):428-34.
15. Lagman-Bartolome AM, Lay C. Pediatric Migraine Variants: A Review of Epidemiology, Diagnosis, Treatment, and Outcome. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2015;15(34)
 16. Casani AP, Dallan I, Navari E, Sellari Franceschini S, Cerchiai N. Vertigo in childhood: proposal for a diagnostic algorithm based upon clinical experience. *Acta Otorhinolaryngol Ital Organo Uff Della Soc Ital Otorinolaringol E Chir Cerv-facc.* 2015;35(3):180-5.
 17. Chakravarty A, Mukherjee A, Roy D. Migraine pain location: how do children differ from adults? *J Headache Pain.* 2008;9(6):375-9.
 18. Marcelli V, Furia T, Marciano E. Vestibular Pathways Involvement in Children With Migraine: A Neuro-Otological Study. *Headache J Head Face Pain.* 2010;50(1):71-6.
 19. Lempert T, Olesen J, Furman J, Waterston J, Seemungal B, Carey J, et al. Vestibular migraine: Diagnostic criteria. *J Vestib Res.* 2012;22(4):167-72.
 20. Zhang Q, Wu Q, Chen J, Wang X, Zhang Y, Liu S, et al. Characteristics of vestibular migraine, probable vestibular migraine, and recurrent vertigo of childhood in caloric and video head impulse tests. *Front Neurol.* 2022;13:1050282.
 21. Zhang F, Shen J, Zhu Q, Wang L, Ma X, He B, et al. Evaluating children with vestibular migraine through vestibular test battery: A cross-sectional investigation. *Front Neurol.* 31 de octubre de 2022;13:997217.
 22. O'Reilly R, Morlet T, Pazuniak M, Greywood J, Levi J. Vestibular and balance testing in childhood migraine. *The Laryngoscope.* 2012;122(S4):S93-4.
 23. Brodsky JR, Lipson S, Bhattacharyya N. Prevalence of Pediatric Dizziness and Imbalance in the United States. *Otolaryngol Neck Surg.* 2020;162(2):241-7.
 24. Jahn K, Langhagen T, Schroeder AS, Heinen F. Vertigo and Dizziness in Childhood – Update on Diagnosis and Treatment. *Neuropediatrics.* 2011;42(04):129-34.
 25. Dunker K, Schnabel L, Grill E, Filippopoulos FM, Huppert D. Recurrent Vertigo of Childhood: Clinical features and prognosis. *Front Neurol.* 2022;13:1022395.
 26. Álvarez N, Acero AG, Diéguez IM. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de Neurología Pediátrica. *Asociación Española de Pediatría. Cefalea en el niño y el adolescente.* 2022;1:115-124
 27. Damen L, Bruijn J, Koes B, Berger M, Passchier J, Verhagen A. Prophylactic Treatment of Migraine in Children. Part 1. A Systematic Review of non-Pharmacological Trials. *Cephalalgia.* 2006;26(4):373-83.
 28. Barbanti P, Grazi L, Egeo G. Pharmacotherapy for acute migraines in children and adolescents. *Expert Opin Pharmacother.* 2019;20(4):455-63.
 29. Oskoui M, Pringsheim T, Holler-Managan Y, Potrebic S, Billingshurst L, Gloss D, et al. Practice guideline update summary: Acute treatment of migraine in children and adolescents: Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Headache Society. *Neurology.* 2019;93(11):487-99.
 30. Richer L, Billingshurst L, Linsdell MA, Russell K, Vandermeer B, Crumley ET, et al. Drugs for the acute treatment of migraine in children and adolescents. *Cochrane Pain, Palliative and Supportive Care Group. Cochrane Database Syst Rev [Internet].* 2016 [citado 7 de julio de 2023];2016(4). Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD005220.pub2>
 31. Webster KE, Dor A, Galbraith K, Haj Kassem L, Harrington-Benton NA, Judd O, et al. Pharmacological interventions for acute attacks of vestibular migraine. *Cochrane ENT Group, editor. Cochrane Database Syst Rev [Internet].* 2023 [citado 15 de julio de 2023];2023(4). Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD015322.pub2>
 32. Johnson A, Bickel J, Lebel A. Pediatric Migraine Prescription Patterns at a Large Academic Hospital. *Pediatr Neurol.* 2014;51(5):706-12.
 33. Locher C, Kossowsky J, Koechlin H, Lam TL, Barthel J, Berde CB, et al. Efficacy, Safety, and Acceptability of Pharmacologic Treatments for Pediatric Migraine Prophylaxis: A Systematic Review and Network Meta-analysis. *JAMA Pediatr.* 2020;174(4):341.

34. Hershey AD, Powers SW, Vockell ALB, LeCates S, Kabbouche MA, Maynard MK. PedMIDAS: Development of a questionnaire to assess disability of migraines in children. *Neurology*. 2001;57(11):2034-9.
35. Ralli G, Atturo F, De Filippis C. Idiopathic benign paroxysmal vertigo in children, a migraine precursor. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. diciembre de 2009;73:S16-8.
36. Balatsouras DG, Kaberos A, Assimakopoulos D, Katotomichelakis M, Economou NC, Korres SG. Etiology of vertigo in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007;71(3):487-94.
37. Li X, Liu Y, Lyu Y, Li Y, Jian H, Li X, et al. Sensory organization of balance control in children with vestibular migraine and recurrent vertigo of childhood. *Front Neurol*. 2022;13:970610.

