

## Síndrome vestibular central

**E. Martínez-Vila, M. Riverol Fernández, P. Irimia Sieira**

*Departamento de Neurología y Neurocirugía. Clínica Universitaria. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra*

Correspondencia:

Dr. E. Martínez-Vila

Departamento de Neurología.

Clínica Universitaria de Navarra

Avda. Pío XII, 36

31008 Pamplona

(emartinezv@unav.es)

### Resumen

Se entiende por Síndrome Vestibular Central aquél en el que los síntomas no guardan proporción en su intensidad ni armonía en sus manifestaciones e, incluso pueden no aparecer en su totalidad. Esto es debido a la afectación parcial y selectiva de la vía vestibular. La asociación de otros síntomas por afectación de determinadas áreas en el tronco del encéfalo y cerebelo, fundamentalmente, guían la exploración y el diagnóstico de estos enfermos. La diversidad de diagnósticos se analizan en este extenso capítulo intentando dar una aproximación clínica a la patología en el sistema nervioso central que tan frecuentemente se acompañan de vértigo o inestabilidad.

**Palabras clave:** AIT. Esclerosis múltiple. Chiari. Traumatismo craneal. Inestabilidad. Vértigo.

La alteración de la función vestibular condiciona una serie de manifestaciones clínicas de las que el vértigo o falsa sensación de movimiento, es el síntoma fundamental acompañándose a menudo de cortejo vegetativo con náuseas y vómitos, sensación de mareo e inestabilidad. La lesión o disfunción en algún punto de las estructuras vestibulares ya sean periféricas o centrales, da lugar a un síndrome vestibular<sup>1,2</sup>. En los mareos y cuadros vertiginosos de origen central las alteraciones se localizan en la vía vestibular central, generalmente el tronco del encéfalo, cerebelo y conexiones vestibulo-cerebelosas y de forma excepcional, por afectación de estructuras supratentoriales como el tálamo o la corteza cerebral<sup>3,4</sup>.

Aunque los síntomas de disfunción vestibular son un motivo frecuente de consulta en la población, la mayoría de los casos se presentan en el adulto o el anciano, y generalmente son de origen periférico<sup>5</sup>. En un amplio meta-análisis<sup>6</sup> de pacientes que acudían a consulta de medicina general o urgencias por mareos, el 44% presentaban una vestibulopatía periférica y en sólo un 11% se diagnosticó una causa central. En el 13% de los casos el origen era desconocido y en un 16% los síntomas se atribuyeron a patología psiquiátrica.

### Síndrome vestibular central

La anamnesis y datos obtenidos en la exploración física son de gran utilidad para diferenciar el origen central o periféri-

### Summary

Central Vestibular Syndrome are considered as those in which the symptoms are not in proportion in terms of their intensity nor in the conjunction of their manifestations, and that may not even appear in their entirety. This is due to a partial and selective affliction of the vestibular system. The association of other symptoms, fundamentally due to an effect on determined areas of the brainstem and cerebellum, serves as a guide in the exploration and diagnosis of these patients. The diversity of diagnoses will be analyzed extensively in this chapter with the intention of providing a clinical approximation to the pathologies of the central nervous system that so frequently accompany the symptoms of vertigo or instability.

**Key words:** AIT. Multiple Sclerosis. Chiari. Cranial Trauma. Instability. Vertigo.

co del cuadro vertiginoso, orientar la realización de exploraciones complementarias e instaurar un tratamiento lo más precozmente posible. Sin embargo, clínicamente no siempre es fácil establecer la diferencia entre un síndrome vestibular central (SVC) y periférico (SVP) (Tabla 1)<sup>4,7</sup>. El vértigo de origen central puede comenzar de forma brusca e intensa, aunque lo habitual es que sea insidioso y de curso lento. Generalmente se mantiene durante días, semanas o meses con fluctuaciones, pudiendo incluso evolucionar en crisis recurrentes de minutos u horas. La sensación vertiginosa suele ser también más prolongada en el tiempo al ser los mecanismos de compensación más lentos. Muy ocasionalmente el vértigo se presenta en crisis breves desencadenadas por el movimiento o el cambio de posición de la cabeza. El paciente describe una sensación de movimiento, inclinación o inestabilidad que se intensifica con el movimiento y mejora con el reposo; en general hay más desequilibrio que vértigo. En el SVC la inestabilidad es más intensa, siendo los pacientes incapaces de mantenerse en pie o caminar durante la fase aguda. Por el contrario, la existencia de hipocausia, otalgia o acúfenos orientan a un origen periférico, donde además las náuseas y vómitos son más evidentes e intensos. Un dato clínico del mayor interés en el vértigo de origen central, es que normalmente se acompaña de otros síntomas y signos debido al frecuente compromiso de las estructuras neurológicas adyacentes. La realización de una exploración neurológica básica, prestando especial atención a la explora-

ción oculomotora suele dar importante información para diferenciar el origen central del periférico<sup>2,7</sup>. El nistagmo espontáneo de origen periférico, siempre está presente durante las crisis, disminuye con la fijación visual, no cambia de dirección con los cambios de la mirada a uno y otro lado y de forma característica aumenta su amplitud cuando se fuerza la mirada hacia el lado de la fase rápida del nistagmo. Sin embargo, apoyan un origen central en el nistagmo cuando no se suprime con la fijación visual, cambia de dirección con la mirada hacia el lado opuesto de la fase rápida y suele ser horizontal, vertical o rotatorio puros. Asimismo, cuando el nistagmo posicional paroxístico es de origen central, no suele fatigarse con la repetición de

**Tabla 1.** Principales diferencias entre Síndrome Vestibular Central y Periférico

	Síndrome Vestibular	
	Central	Periférico
Náuseas/Vómitos	Moderado	Intenso
Inestabilidad	Intensa	Ligera
Pérdida audición	Raro	Frecuente
Acúfenos	Raro	Frecuente
Oscilopsia	Intensa	Ligera
Síntomas neurológicos	Ausente/Raro	Frecuente
Compensación	Lenta	Rápida
Nistagmus/Fijación	No se inhibe	Se inhibe
Vértigo	Más continuo	Más episódico
Vértigo/Fijación	No se suprime	Se suprime

**Tabla 2.** Causas más frecuentes de Síndrome Vestibular Central

- Vasculares
  - Infarto de tronco cerebral, cerebelo
  - AIT en territorio vertebrobasilar
  - Malformaciones arteriovenosas
  - Hemorragia cerebelosa
- Enfermedades desmielinizantes
  - Esclerosis múltiple
- Tumores del ángulo pontocerebeloso
  - Meningioma, colesteatoma, neurinoma, metástasis,
- Tumores de tronco cerebral
  - Astrocitomas, metástasis,
- Epilepsia focal
  - Crisis del lóbulo temporal
- Enfermedades degenerativas
  - Ataxia hereditaria familiar tipo 2
- Malformaciones cráneo-cervicales
  - Malformación de Arnold-Chiari
- Causas sistémicas
  - Fármacos: antiepilépticos, alcohol, antihipertensivos, etc
  - Enfermedades infecciosas, hematológicas, endocrinas, etc
  - Estados presincopeciales
- Traumatismos craneales
- Otras

las maniobras, no hay periodo de latencia en su comienzo, dura más de un minuto, a menudo es de dirección vertical y puede cambiar de dirección al modificar la posición de la cabeza.

Los pacientes que acuden a consulta por un síndrome vestibular deben ser estudiados en unidades especializadas de vértigo o trastornos del equilibrio, donde colaboran estrechamente especialistas en otorrinolaringología, neurología y oftalmología<sup>1,7</sup>. La exploración otoneurológica y más concretamente de la motilidad ocular con la electro-oculografía y vídeo-oculografía y el empleo de las nuevas técnicas de neuroimagen con tomografía computerizada (TC) o resonancia magnética (RM) son instrumentos de gran utilidad para diferenciar el origen central o periférico de un síndrome vestibular y establecer su etiología<sup>3,4,7</sup>.

## Etiologías del síndrome vestibular central

Las posibles causas que pueden dar lugar a un cuadro vertiginoso de origen central son muy variadas y se esquematizan en la Tabla 2<sup>1,4,8-11</sup>. El SVC se puede presentar en pacientes de cualquier edad y no existe predilección por uno u otro sexo. En condiciones generales, cuando se consideran los grupos de edad más jóvenes, deben descartarse preferentemente los cuadros migrañosos o una esclerosis múltiple, mientras que en la patología tumoral cerebelosa parece haber una distribución bimodal (niños y adultos). Sin embargo, en la mayoría de los casos el SVC se presenta en la población de mayor edad (a menudo portadora de factores de riesgo como la hipertensión, dislipemia o diabetes), siendo el factor etiológico más importante la enfermedad cerebrovascular isquémica. Aunque los traumatismos craneales son una causa frecuente de cuadros vertiginosos, y pueden tener un origen central (síndromes postcontusionales), generalmente se producen a través de alteraciones en el sistema vestibular periférico.

### Epilepsia vestibular

Es una forma de epilepsia focal, en la que las descargas se originan en el lóbulo temporal (circunvolución temporal superior) o en la corteza de asociación parietal (surco interparietal), aunque también se ha descrito la presencia de sintomatología vertiginosa en pacientes con crisis del lóbulo frontal<sup>12</sup>. Los episodios pueden presentarse aisladamente, como crisis parciales simples o formando parte de crisis parciales complejas. La incidencia de crisis parciales simples vertiginosas previas a una compleja se estima en un 12-19%<sup>1,12</sup>. Excepto en los casos en que la sensación vertiginosa se acompaña de otros fenómenos localizadores, el diagnóstico de síndrome vertiginoso cortical puede ser muy difícil. Las crisis de origen en el lóbulo temporal lateral se caracterizan por alucinaciones auditivas, alteración de la percepción visual (cuadros pseudovertiginosos), estado crepuscular o alteraciones del lenguaje si afectan al hemisferio dominante. El electroencefalograma muestra puntas uni o bilaterales en región temporal (Figura 1). Cuando la crisis se origina en el lóbulo parietal cursa con sintomatología predominantemente sensitiva, estando más afectadas las partes del cuerpo con mayor representación cortical y puede haber crisis vertiginosas intensas<sup>12</sup>. El tratamiento de la epilepsia con crisis vestibulares es igual al de cualquier epilepsia parcial, empleándose generalmente la carbamazepina, oxcarbazepina, fenitoína o ácido valproico.

### Ataxia episódica familiar (AEF)

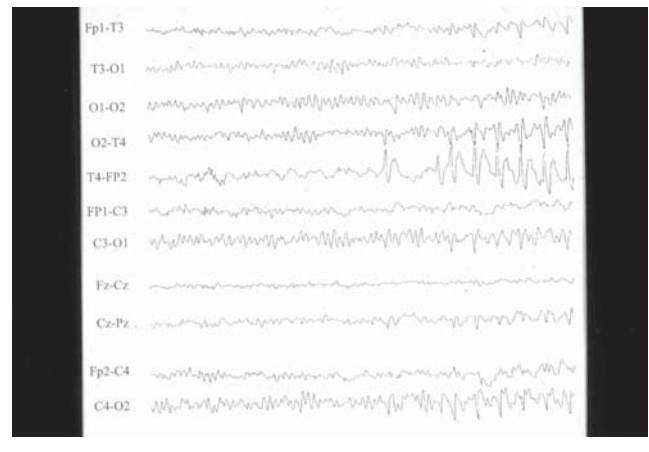
La AEF es una entidad poco frecuente que se hereda de forma autosómica dominante y se caracteriza por episodios de deterioro neurológico donde la ataxia es el síntoma fundamental<sup>9,13</sup>. Existen dos variedades de AEF: la tipo 1 producida por mutaciones en el gen *KCNA1* del canal del potasio y la tipo 2 por mutaciones en el gen *CACNA1A* del canal de calcio<sup>11</sup>. Típicamente el cuadro clínico se suele desencadenar con el ejercicio físico y las situaciones de estrés<sup>11,14</sup>. En la AEF tipo 2 las crisis de ataxia se acompañan en más del 50% de los casos de vértigo, disartría, diplopia, náuseas y vómitos, en distintas asociaciones<sup>11</sup>. La AEF tipo 2 también conocida como ataxia vestibulocerebelosa periódica o ataxia cerebelosa paroxística, tiene una respuesta espectacular a la acetazolamida lo que puede considerarse como una característica de gran valor diagnóstica. En los periodos interictales no es infrecuente encontrar en pacientes con AEF la presencia de cefalea y nistagmus<sup>15</sup>.

### Migraña

La incidencia de vértigo en pacientes migrañosos es tres veces mayor que en la población general, y a su vez la prevalencia de migraña en pacientes con vértigo es del 30-50%<sup>1,16</sup>. A pesar de ello, las relaciones entre ambos síntomas apenas han sido tenidos en cuenta, al considerarse en el mejor de los casos como epifenómenos sin relación patogénica. Recientemente<sup>17</sup> se ha propuesto la "migraña vestibular" como entidad propia en aquellos pacientes en los que se asocian episodios de migraña y vértigo, que no cumplen los criterios de migraña basilar según la International Headache Society (IHS)<sup>18</sup>, pero que responden al tratamiento profiláctico de la migraña. Se considera que la migraña vestibular se origina del tronco cerebral, independientemente de que se encuentren comprometidas o no las estructuras vestibulares centrales o periféricas. Puede presentarse a cualquier edad, aunque existe un pico de mayor frecuencia en la cuarta década de la vida en los varones y entre la tercera y quinta décadas en las mujeres. La sensación vertiginosa puede durar desde pocos segundos a varias horas y ocasionalmente varios días. Las crisis audiovestibulares monosintomáticas ocurren en el 78% de los pacientes, asociándose vértigo con síntomas auditivos en el 16% de los casos<sup>3,17</sup>. Sin embargo, hasta un tercio de los pacientes pueden cursar también con cuadros de vértigo sin cefaleas. Aproximadamente el 65% de los pacientes presentan en los periodos intercríticos distintos signos de afectación oculomotora central, generalmente nistagmus<sup>1,17</sup>. Para algunos autores<sup>19</sup>, la elevada prevalencia de migraña observada en pacientes con vértigo posicional paroxístico benigno (VPPB) idiopático, sugiere también una patogenia isquémica (quizás por vasoespasmo) como predisponente del vértigo,

La migraña basilar o de Bickerstaff<sup>20</sup>, es una variante de la migraña con aura (IHA) en la que la cefalea, pulsátil, suele ser occipital. Durante el aura aparecen síntomas deficitarios del territorio vertebrobasilar, entre ellos el vértigo (hasta en el 60% de los pacientes), pero también trastornos visuales bilaterales, disartría, acúfenos, hipoacusia, diplopía, ataxia, parestesias bilaterales, tetraparesia, y disminución del nivel de conciencia<sup>18</sup>. La edad de comienzo es variable, con un pico de incidencia en la segunda década de la vida, la prevalencia es mayor en el sexo femenino y en el 40% de los pacientes pueden coexistir otros tipos de migraña. Siguiendo los criterios de la IHS sólo un

**Figura 1.** Epilepsia vestibular. Electroencefalograma con ondas agudas en el lóbulo temporal



7,8% de los pacientes con migraña vestibular cumplirían los criterios de migraña basilar<sup>17</sup>.

Una variante poco frecuente de migraña es la migraña hemipléjica familiar, que consiste en crisis recurrentes de cefalea asociada a hemiparesia y que se hereda con un patrón autosómico dominante<sup>18</sup>. Tras los ataques, la recuperación neurológica generalmente es completa, aunque en algunas familias se ha descrito la presencia de nistagmus. En el 50% de los pacientes se han encontrado mutaciones en el gen *CACNA1A* del canal del calcio. Las alteraciones en el gen *CACNA1A*, (también encontrado en otras enfermedades neurológicas como la AEF tipo 2), podrían representar una conexión entre los trastornos vestibulares y la migraña<sup>21</sup>. Más de la mitad de los pacientes con migraña hemipléjica tienen cefaleas que cumplen criterios clínicos de migraña basilar<sup>2</sup>.

En el tratamiento de la crisis aguda de migraña se pueden utilizar analgésicos tipo AINEs y antieméticos. Se recomienda restringir el uso de triptanes en las migrañas con aura y concretamente en la migraña basilar y la migraña hemipléjica familiar. El tratamiento preventivo de la migraña se basa en el empleo de fármacos betabloqueantes (propranolol 40-160 mg/día), antagonistas de los canales del calcio (verapamilo 80-380 mg/día, flunaricina 5-10 mg/día) y antidepressivos (amitriptilina 10-75 mg/día o fluoxetina 20-40 mg/día)<sup>22</sup>.

### Enfermedad cerebrovascular

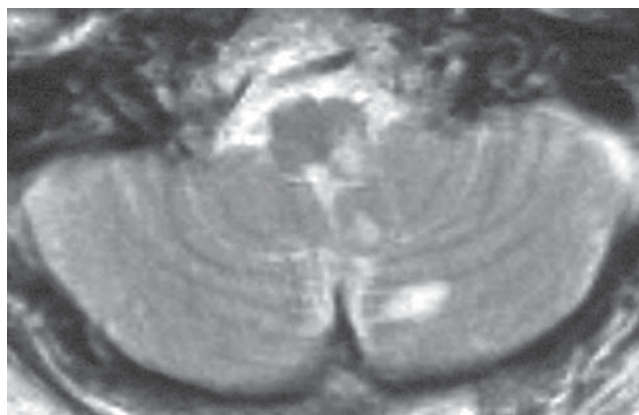
El sistema arterial vertebrobasilar (VB) se encarga de la irrigación del oído interno, cerebelo y tronco del encéfalo. Los núcleos vestibulares del tronco cerebral están irrigados por ramas de las arterias vertebrales y tronco basilar, mientras que la parte inferior del cerebelo y el lóbulo floculonodular reciben su vascularización de las arterias cerebelosas posterior y anterior. Como consecuencia, la presencia de un síndrome vestibular es una de las manifestaciones clínicas más frecuentes en la isquemia del territorio VB<sup>23</sup>. Se estima que hasta un 25% de los pacientes con factores de riesgo vascular que acuden a los servicios de urgencia con vértigo, mareo e inestabilidad tienen un infarto cerebeloso<sup>24</sup>. Por otra parte, en casi la mitad de los pacientes con isquemia VB el vértigo es el síntoma inicial, siendo lo habi-

tual que se asocian otras manifestaciones por compromiso de estructuras del territorio posterior. Sin embargo, se han descrito casos de pacientes con infarto bulbar que han cursado con vértigo aislado y ataxia de la marcha<sup>25</sup>.

Dependiendo de la rama arterial ocluida, se pueden considerar distintos síndromes vasculares en el territorio VB<sup>26</sup>. El *síndrome de Wallenberg* o *síndrome bulbar lateral* suele originarse por la oclusión de la arteria vertebral (AV) y menos frecuentemente de la arteria cerebelosa posteroinferior (ACPI) (Figura 2). Clínicamente cursa con afectación de los núcleos vestibulares (vértigo, nistagmus espontáneo, oscilopsia, náuseas, vómitos), fascículo espinotalámico (hipoalgesia térmica y dolorosa del hemicuerpo contralateral, respetando la cara), fascículo simpático descendente (síndrome de Horner ipsilateral), pares craneales IX y X (paresia palato-faringo-laríngea, ronquera, disfagia), núcleo trigeminal (hipoalgesia facial ipsilateral), fibras olivocerebelosas y/o espinocerebelosas (dismetría, ataxia ipsilateral), núcleo o el propio haz solitario (pérdida del gusto), etc. No es infrecuente la presencia de cuadros incompletos. La evolución suele ser buena aunque pueden quedar déficits residuales durante años. La isquemia en el territorio de la arteria cerebelosa anteroinferior produce un síndrome bulboprotuberancial dorsolateral, con afectación inferolateral del cerebelo. En este síndrome aparece vértigo intenso, náuseas y vómitos. Se produce a menudo infarto del laberinto membranoso ya que en el 80% de los pacientes la arteria laberíntica nace de esta arteria. A nivel ipsilateral existe hipoacusia, acúfenos, paresia facial, dismetría, nistagmus espontáneo e hipoalgesia térmica y dolorosa ipsilateral en la cara y contralateral en el cuerpo. El *infarto cerebeloso* puede ser producido de forma aislada por la oclusión de diferentes arterias: AV, ACPI, ACAI, sin que haya inicialmente manifestaciones en el tronco cerebral. La presencia de vértigo, ataxia, dismetría, nistagmus, náuseas y vómitos configuran el cuadro clínico predominante que puede evolucionar en horas a un síndrome con afectación de tronco cerebral por el edema cerebeloso o extensión del infarto. La presencia en el adulto joven de cefalea intensa o dolor cervicofacial asociado a vértigo, debe hacer sospechar la posibilidad de una disección de la arteria vertebral<sup>27</sup>.

Las hemorragias cerebelosas representan el 8% de las hemorragias intraparenquimatosas siendo el factor etiológico

**Figura 2.** Síndrome de Wallenberg. RM cerebral, T2, proyección axial. Infarto laterobulbar izquierdo



más importante la hipertensión arterial y después las malformaciones arteriovenosas<sup>23</sup>. El hematoma cerebeloso suele localizarse en el núcleo dentado y los síntomas dependen de su tamaño y la rapidez de instauración (Figura 3). Condicionan generalmente un cuadro muy grave con vértigo intenso, trastorno importante de la marcha, rigidez de nuca, náuseas y vómitos, que a menudo progresa rápidamente hacia la tetraparesia y el coma por compresión del tronco. Los síntomas de presentación más frecuentes son las náuseas y vómitos en el 81% de los casos y trastornos de la marcha y equilibrio en el 79%. El vértigo y la cefalea aparecen como síntoma inicial en el 60% de los pacientes.

La isquemia VB también puede cursar en forma de un *ataque isquémico transitorio*, con sensación vertiginosa de instauración brusca y de minutos de duración, acompañada de uno o varios de los siguientes síntomas: diplopía, disartria, déficit motor y/o sensitivo, ataxia, dismetría, etc<sup>28</sup>.

Es de gran importancia reconocer cuando un síndrome vestibular es de origen vascular isquémico para instaurar el tratamiento antitrombótico (antiagregante o anticoagulante) con la mayor brevedad y reducir el riesgo de recurrencias. En los infartos y hematomas del cerebelo existe el riesgo de hidrocefalia y compresión del tronco cerebral, pudiendo ser necesario el tratamiento quirúrgico. Ante la sospecha de un SVC de origen vascular el procedimiento diagnóstico de elección es la RM cerebral.

#### **Vértigo posicional central**

Se denomina vértigo posicional al desencadenado por los cambios en la posición cefálica. Habitualmente son consecuencia de una lesión periférica y se encuadran en el denominado vértigo posicional paroxístico benigno (VPPB).

Sin embargo, en ocasiones el vértigo posicional puede deberse a una lesión del SNC, generalmente localizada en la región del cuarto ventrículo<sup>2</sup>. Las causas más frecuentes son los procesos tumorales y malformaciones vasculares (cerebelo y tronco del encéfalo), las lesiones desmielinizantes en el curso de la esclerosis múltiple y la malformación de Arnold-Chiari tipo I. Normalmente existen otros síntomas y signos asociados, dependientes del proceso causal y de su localización que orientan hacia un SVC<sup>3</sup>. La RM cerebral es la técnica diagnóstica más útil para identificar las lesiones causantes de vértigo posicional central.

#### **Enfermedades desmielinizantes**

Las enfermedades desmielinizantes están constituidas por un amplio grupo de afecciones neurológicas cuyo substrato anatomopatológico esencial es la desmielinización de la sustancia blanca del SNC. Se han clasificado en primarias o idiopáticas (encefalomielitis agudas diseminadas postinfecciosas o postvacunales, encefalomielitis hemorrágica aguda, esclerosis múltiple) y secundarias a procesos víricos (panencefalitis esclerosante subaguda, leucoencefalopatía multifocal), metabólico-carenciales (mielinolisis pontina, anoxia-hipoxia, déficit vitamina B-12, enfermedad de Marchiafava-Bignani) o tóxicos (ciclosporina, metrotexate, monóxido de carbono, radioterapia, etc)<sup>9</sup>.

La esclerosis múltiple (EM) es la enfermedad desmielinizante más frecuente y la que causa mayor discapacidad en los adultos jóvenes. Su etiología es desconocida, pero parece existir una predisposición genética sobre la que actuarían factores ambientales y agentes virales no identificados, que inducirían

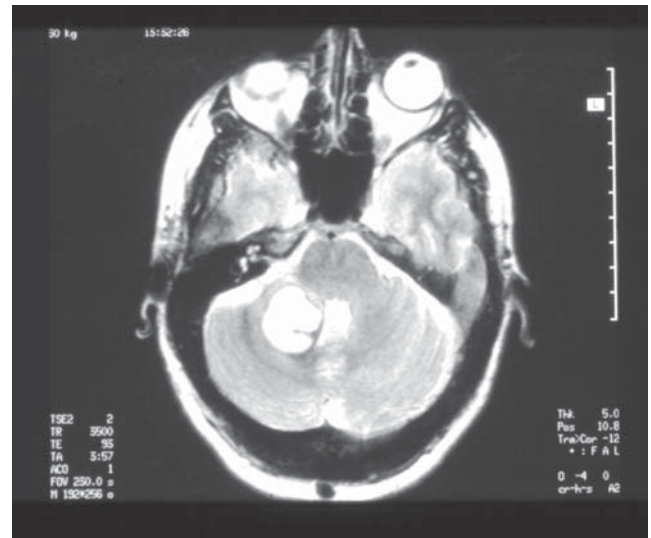
una respuesta inmunológica anormal contra constituyentes propios del SNC. Clínicamente se caracteriza por la presencia de signos y síntomas, de disfunción cerebral o medular focal, que se manifiestan a través de un curso clínico de exacerbaciones y remisiones alternantes espontáneas; aunque existen formas progresivas. Aunque cualquier signo o síntoma neurológico puede aparecer en la EM, algunos son más comunes y reflejan la predilección de las placas de desmielinización por ciertas regiones: neuritis óptica, oftalmoplejia internuclear, síndrome vestibular, parestesias, debilidad en miembros y alteraciones esfinterianas.

Los trastornos del equilibrio suelen deberse a una combinación de alteraciones de la vía vestibular con déficits motores, sensitivos y cerebelosos. La crisis vertiginosa aguda aparece como síntoma inicial en un 5% de los pacientes, pero es referido a lo largo de la evolución de la enfermedad en prácticamente un 50% de los pacientes. Además un 10% de los casos refieren hipoacusia. El vértigo puede ser espontáneo o posicional y se acompaña de síntomas por afectación de nervios craneales próximos a los núcleos vestibulares (diplopia, parestesias faciales, debilidad). La frecuencia de aparición de los síntomas vestibulares se explica por la vecindad de los núcleos vestibulares al cuarto ventrículo, ya que las placas son muy frecuentes en las áreas periventriculares<sup>29</sup>. La interferencia que produce la enfermedad sobre las vías vestibulares, visuales y propioceptivas, provoca oscilopsia. El paciente refiere oscilación del ambiente y borrosidad de las imágenes que llegan a interferir de manera significativa con su actividad diaria, al exacerbarse durante la deambulación o en las actividades que exigen mantener una fijación visual (lectura). Existe una concordancia entre la oscilop-

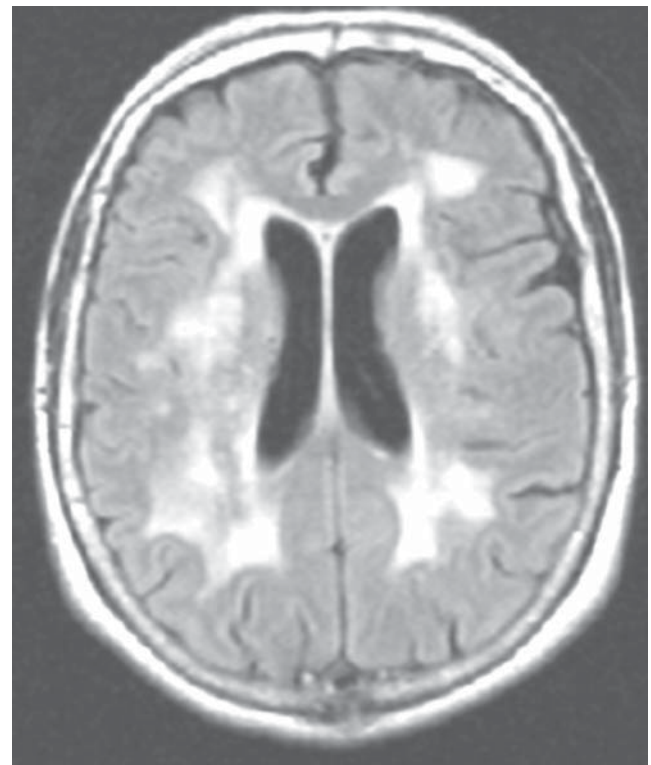
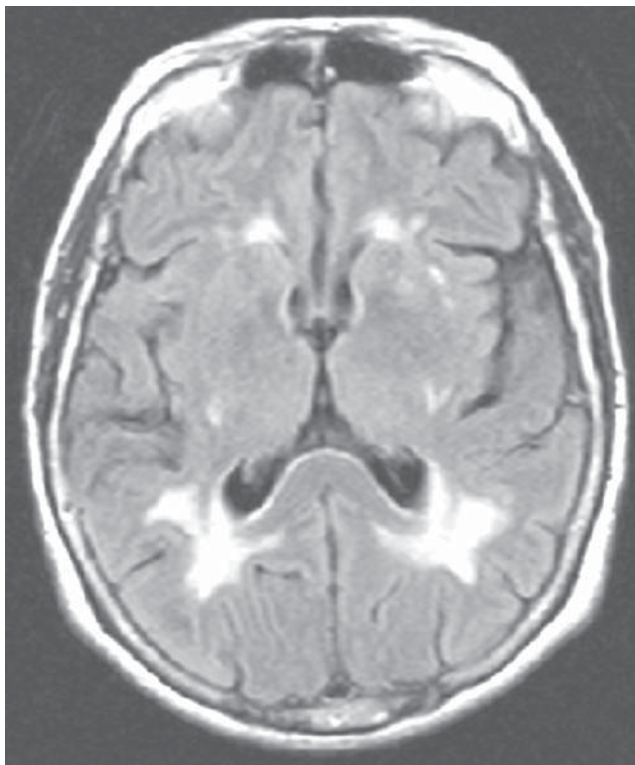
sia y el nistagmus pendular. En los pacientes que aquejen oscilopsia y no se aprecie nistagmus, es necesario realizar una oftalmoscopia detallada que permita descubrir pequeñas sacudidas nistárgmicas o crisis de microflutter<sup>30</sup>.

El diagnóstico se basa en los datos clínicos (síntomas y signos de afectación múltiple, paciente joven, curso fluctuante), estudio del LCR (aumento de la síntesis de IgG, demostra-

**Figura 3.** Hematoma hemisferio cerebeloso derecho por rotura de un cavernoma. RM cerebral, proyección axial



**Figura 4.** Esclerosis múltiple avanzada. RM cerebral, T2, proyección axial. Imágenes hiperintensas con aspecto confluyente en sustancia blanca



da cuantitativa o cualitativamente -presencia de bandas oligoclonales-) y sobretodo por los hallazgos en la RM cerebral y/o medular de lesiones en la sustancia blanca (Figura 4).

El tratamiento de elección de los brotes son los corticoides, con lo que se reduce la gravedad y duración de los mismos, aunque no parece influir en la historia natural de la enfermedad. En los últimos años en un intento de reducir la frecuencia de los brotes y la progresión de la discapacidad se está utilizando el interferón beta y el copolímero-1<sup>9</sup>.

### Tumores cerebrales

En general los tumores que pueden cursar con un síndrome vestibular son los localizados en el tronco cerebral, el cerebelo en especial los del vermis y los del IV ventrículo. Por su localización es habitual que los síntomas de inicio correspondan a un síndrome de HIC, salvo en los gliomas de tronco o los cordomas en que suelen existir síntomas específicos<sup>9,31</sup>. El diagnóstico se establece por la historia clínica y las técnicas de neuroimagen preferiblemente RM. En cuanto a la presencia de trastornos vestibulares, deben tenerse considerarse las siguientes posibilidades diagnósticas<sup>9,32</sup>.

El *meduloblastoma* es un tumor de crecimiento rápido que se origina en la parte posterior del vermis cerebeloso y techo del cuarto ventrículo, pudiendo llegar a afectar los núcleos vestibulares. El 70% de los casos se presentan en niños menores de 8 años y de predominio en varones. Lo más relevante del cuadro clínico es la aparición de hidrocefalia por obstrucción del IV ventrículo. El niño presenta cefalea, vómitos de repetición y torpeza al caminar, con caídas frecuentes. Los síntomas evolucionan de forma lentamente progresiva, apareciendo luego ataxia, diplopia, nistagmus, y dismetría ocular. El signo más frecuente y típico es el edema de papila. Los *ependimomas del cuarto ventrículo*, por su localización tienen un curso clínico más lento y no existen signos cerebelosos en los estadios iniciales. Representan el 4% de los tumores intracraneales, y son más frecuentes en los niños. Provocan un cuadro de vómitos crónicos a los que más tarde se añade un síndrome de HIC. Por la vecindad a los núcleos vestibulares puede existir vértigo posicional desde el inicio, laterocolis ipsilateral, nistagmus de posición, paresia del VI par ipsilateral y signos oculomotores propios de las lesiones cerebelosas del nódulo. Los *astrocitomas*, aparecen entre los 2 y los 20 años, y con frecuencia tienen un componente quístico. Los astrocitomas cerebelosos representan el 20% de los tumores cerebrales de la infancia y tienen un curso similar al del meduloblastoma, pero la evolución tiende a ser más en brotes con semanas y a veces meses de remisión. Presentan cefalea fronto-occipital, ataxia, dismetría, diplopia, nistagmus. Los signos oculomotores cerebelosos más frecuentes son los derivados de la alteración del vermis: dismetría sacádica y seguimiento sacádico o atáxico. El *hemangioblastomas del cerebelo* se pueden presentar a cualquier edad y tienen como síntomas cardinales ataxia de la marcha, inestabilidad, vértigo y síntomas/signos de hipertensión endocraneal. Se relacionan con la enfermedad de Hippel-Lindau y en la exploración puede encontrarse angiomas retinianos, hepáticos y quistes pancreáticos y es frecuente la policitemia. Los *tumores de la región pineal*, incluyen cuatro tipos fundamentales: el glioma, el germinoma, los pinealomas (pinealocitoma y pinealoblastoma), el teratoma. En ocasiones estos tumores se manifiestan sólo

por un cuadro de HIC, siendo típico el signo de Parinaud (limitación en la mirada vertical). Los tumores pineales al crecer pueden comprimir el tronco cerebral y el cerebelo y dar lugar a vértigo, inestabilidad, alteraciones oculares, ataxia, etc.

Los *gliomas del tronco del encéfalo*, representan casi el 65% de los tumores de tronco en los pacientes menores de 20 años. Son de crecimiento lento y la asociación de síntomas cócleo-vestibulares se encuentran en la mitad de los pacientes. Inicialmente aparecen signos de afectación del VII par craneal uni o bilateral y después del VI par; posteriormente se afectan otros pares craneales y vías largas (sensitivas y motoras), con inestabilidad. Los *cordomas* son tumores derivados de restos de la notocorda, localizándose con mayor frecuencia en el clivus, desde el agujero occipital hasta el dorso de la silla. Provocan una destrucción ósea local y síntomas derivados de la compresión cerebelosa y bulboprotuberancial: afectación de pares craneales (II al XII), vértigo, disartria, ataxia, etc. Los meningiomas del agujero occipital pueden originar síntomas similares (Figura 5).

Las *metástasis intracraneales* se localizan en un 20% de los casos en las estructuras de la fosa posterior<sup>31</sup>. Cuando se afectan los hemisferios cerebelosos y dependiendo del tamaño y edema perilesional, los síntomas pueden tardar mucho tiempo en aparecer y dar lugar a síntomas muy inespecíficos como cefalea, mareo, inestabilidad y ataxia sólo evidente durante la deambulación. Las metástasis en el tronco del encéfalo puede debutar con un cuadro clínico agudo por hemorragia intratumoral (melanoma, carcinoma renal, etc), aunque es más común una evolución similar a la de los gliomas de tronco, pero más rápido.

Los *síndromes paraneoplásicos* hacen referencia a los efectos remotos de las enfermedades malignas, tienen una incidencia inferior al 1% de los pacientes con cáncer y suelen aparecer meses o incluso años antes de diagnosticarse el cáncer. Distintos síndromes paraneoplásicos pueden cursar con alteraciones vestibulares<sup>33</sup>. La *encefalomielitis paraneoplásica*, en la que la afectación del tronco más intensa ocurre a nivel del bulbo, cursa con vértigo, diplopia, inestabilidad y alteraciones oculomotoras, siendo más frecuente la lesión de los núcleos vestibulares que de los cocleares y suele asociarse una afectación del X y XII pares; cuando es la protuberancia el segmento más dañado, se asocian lesiones del V y VII pares. La *degeneración cerebelosa paraneoplásica*, es más frecuente en pacientes con tumores ginecológicos (ovario, mama), debiendo sospecharse en mujeres en edad media de la vida, que desarrollan un cuadro subagudo de vértigo y ataxia que progresa a una intensa dismetría bilateral. En el curso evolutivo aparecen diplopia, disartria, temblor, etc. La determinación de anticuerpos anti-Hu y anti-Yo, y el estudio del LCR son de gran utilidad en la orientación diagnóstica. El *síndrome opsoclonus-mioclonus*. El opsoclonus es un trastorno caracterizado por un movimiento atáxico, irregular, continuo, a saltos, de los ojos del paciente en todas las direcciones de la mirada. Se puede presentar en niños con un neuroblastoma y en adultos con carcinoma pulmonar de células pequeñas, aunque también se ha observado en encefalitis, traumatismos craneales y encefalopatías tóxicas. Puede aparecer de forma brusca, con sensación de inestabilidad y oscilopsia, asociado a ataxia, vértigo, disartria y mioclonías.

### Trastornos de la charnela occipito-cervical

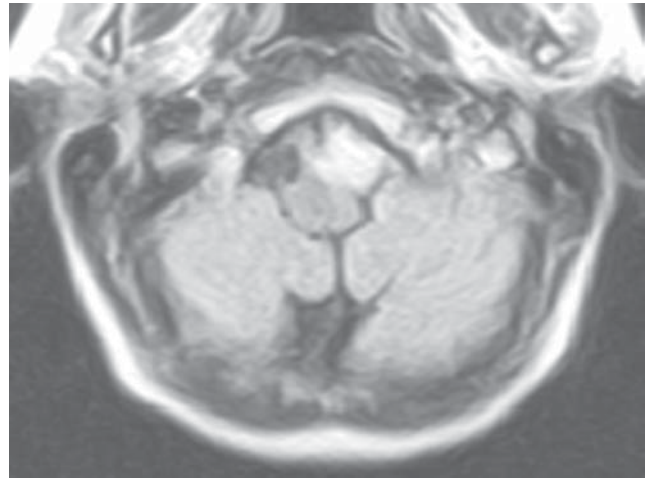
La médula espinal, el bulbo y el cerebelo son estructuras muy vulnerables a las anomalías del desarrollo de la columna cervical y hueso occipital. Las alteraciones cráneo-vertebrales son muy variadas y pueden mantenerse de forma asintomática durante años o cursar con intensas manifestaciones neurológicas<sup>9,34</sup>. La más importante de todas ellas es la malformación de Chiari. El diagnóstico de las alteraciones cráneo-cervicales se establece de forma definitiva mediante la RM, que posibilita además determinar sus repercusiones sobre las estructuras encefalo-medulares<sup>35</sup>.

El síndrome de Klippel-Feil es la causa más común de fusión vertebral cervical. El síntoma más común es el dolor occipital irradiado hacia el vertex, al que se pueden asociar distintos grados de compromiso motor incluso la tetraparesia espástica. La presencia de vértigo, acúfenos e hipoacusia ocurren en el 25-75% de los casos y en ocasiones es debido a una deformidad de Mondini asociada. Las anomalías de la apófisis odontoides, varían desde la separación completa del odontoides del axis, a la dislocación crónica atlanto-axial. Pueden ser de origen congénito, traumático, infeccioso o inflamatorio. La inestabilidad atlanto-axial aparece en un 18-30% de los pacientes con síndrome de Down y en otras enfermedades como el síndrome de Hurler (deficiencia de alfa-iuronidasa) y la displasia espondiloepifisaria. El síndrome de Morquio, puede cursar con una hipoplasia o aplasia de la odontoides. La impresión basilar y la invaginación basilar consisten en el desplazamiento y abombamiento hacia arriba de los cóndilos occipitales; si ocurre por encima del plano del agujero occipital se habla de una invaginación basilar. A esta anomalía se puede asociar la erosión de los cóndilos occipitales y el atlas, lo que acentúa la protrusión de la odontoides, y se reduce el diámetro del agujero occipital y canal cervical, lo que facilita la compresión bulbo-medular. Estos pacientes suelen tener cuello corto, baja implantación del pelo, mareo, inestabilidad, y distintas manifestaciones cerebelosas y medulares<sup>34,36</sup>.

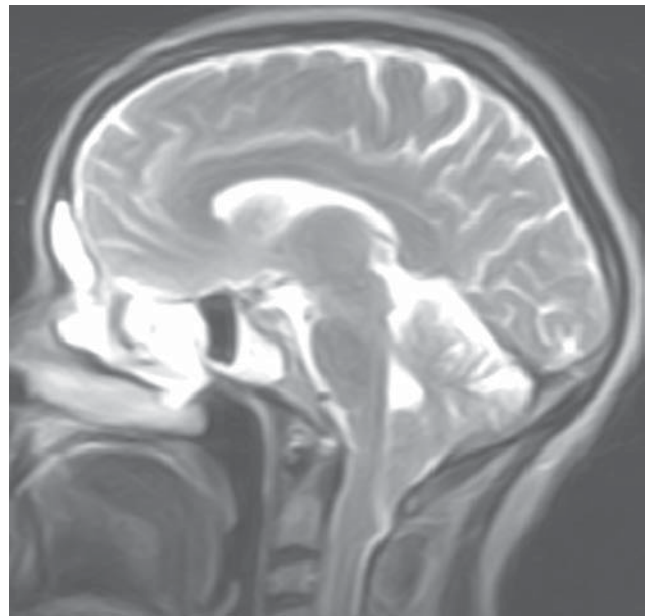
Los pacientes con alteraciones de la unión cráneo vertebral suelen presentar, hipoacusia progresiva o fluctuante, acúfenos unilaterales y episodios de vértigo relacionados con los movimientos cefálicos, sensación de oscilación o desplazamiento vertical, y síntomas vegetativos. En la exploración de los pares craneales existe habitualmente una disfunción de los pares IX a XII, con aparición de disfagia y disfonía. Si se comprime el tronco del encéfalo, aparece oftalmoplejía, nistagmus vertical hacia abajo, apneas del sueño, episodios sincopales y alteraciones sensitivas. El tratamiento es quirúrgico

**Malformación de Chiari.** Bajo este término se agrupan una serie de anomalías congénitas de la base del cráneo caracterizadas fundamentalmente por descenso de las amígdalas cerebelosas por detrás del bulbo y médula espinal en el canal cervical a través del agujero occipital y, desplazamiento del bulbo hacia el canal cervical con la parte inferior del cuarto ventrículo<sup>36-38</sup>. La malformación de Chiari se reduce a dos anomalías fundamentales: tipo I y II. En la segunda, a la malformación cerebelo-medular se asocia un mielomeningocele, que no existe en el tipo I. Hay otras características morfológicas que pueden presentarse en ambas como el estrechamiento del acueducto de Silvio, obstrucción del agujero occipital por el tejido desplazado (bulbo y cerebelo), desplazamiento del resto del

**Figura 5.** Meningioma del agujero occipital, y desplazamiento bulboprotuberancial. RM cerebral, proyección axial



**Figura 6.** Malformación de Chiari tipo 1. RM cerebral, proyección lateral. Descenso de amígdalas cerebelosas hasta nivel C2



cerebelo que también facilita la obliteración de la cisterna magna, los agujeros de Luschka y Magendie se abren en el canal cervical, etc. Todos estos factores facilitan la aparición de una hidrocefalia. Se pueden asociar también otras anomalías cerebrales (polimicrogiria) y óseas (fosa posterior pequeña e impresión basilar). En la *malformación de Chiari II* el problema fundamental es la hidrocefalia progresiva, que se manifiesta ya en el nacimiento o en la infancia, siendo llamativos los síntomas por afectación de pares craneales inferiores: estridor laríngeo, fasciculaciones linguales, parálisis del esternocleidomastoideo, parálisis facial, hipoacusia, estrabismo, dismetría sacádica, y nistagmus evocado por la mirada en el plano hori-

zonal. La *malformación de Chiari tipo I* es la forma más frecuente y sus manifestaciones clínicas se pueden presentar de forma aguda al realizar maniobras que incrementan la presión intracraneal o de forma progresiva. El síntoma más común es la cefalea occipital intensa que aparece al realizar esfuerzos (defecación, tos, estornudo, ejercicio físico, etc). Un 25% de los pacientes presentan cuello corto. Otros síntomas frecuentes son la ataxia cerebelosa y tetraparesia, así como los derivados de la siringomielia en caso de que se presente asociada. La siringomielia consiste en una cavitación intramedular generalmente cervical, que crece de forma lentamente progresiva, pudiendo extenderse cranealmente hasta el bulbo (siringobulbia) o caudalmente hasta la médula dorsal o lumbar. Se caracteriza clínicamente por la existencia de una disociación termoalgésica suspendida y amiotrofia braquial. Aproximadamente el 90% de los casos de siringomielia ocurren en la malformación de Chiari tipo I, mientras que sólo un 50% de los pacientes con malformación de Chiari tipo I tienen asociada siringomielia. Los pacientes pueden presentar también las alteraciones antes descritas, con parálisis de pares craneales bajos, alteraciones cerebelosas, bulbares y medulares (trastornos sensitivos y motores). La incidencia de anomalías oto-neurológicas suele ser alta. Los pacientes manifiestan típicamente mareo o vértigo, oscilopsia y visión borrosa, que se acentúan al realizar maniobras de Valsalva, o con los movimientos cefálicos. La exploración oculomotora pone de manifiesto las anomalías típicas de las alteraciones cerebelosas, siendo lo más frecuente (25-75%), el nistagmus vertical hacia abajo sobre el que tiene muy poco efecto la fijación visual. Las respuestas calóricas son habitualmente simétricas y sólo llama la atención la falta de supresión visual del nistagmus. Los cambios de posición producen una modificación muy significativa e importante del nistagmus vertical, de tal manera que incluso puede manifestarse con una discreta hiperextensión cervical. En la *forma complicada* de la malformación de Chiari tipo I, suele apreciarse un nistagmus de tipo torsional que se incrementa a medida que se dirige la mirada en la dirección del componente rápido<sup>39</sup>. El diagnóstico se realiza mediante la RM, que pone de manifiesto en la proyección lateral no sólo la anomalía de la unión cráneo-vertebral, sino también su intensidad y repercusiones sobre las estructuras vecinas (Figura 6). El único tratamiento eficaz es el quirúrgico (laminectomía de los primeros segmentos cervicales y ampliación del agujero occipital) y esta indicado cuando la progresión o intensidad de los síntomas provocan una incapacidad significativa. El nistagmus, la inestabilidad y otros signos derivados de la compresión de estructuras de la fosa posterior suelen ser relativamente resistentes al tratamiento, sobretodo si son de larga evolución. La cefalea suele tener buen pronóstico<sup>38</sup>.

### Causas sistémicas

Existe por otra parte una amplia variedad de condiciones que pueden afectar secundariamente a las estructuras vestibulares centrales y/o periféricas, y dar lugar a cuadros de mareo y vértigo. Entre ellas debe destacarse los fármacos (anticonvulsivantes, hipnóticos, alcohol, antihipertensivos, etc), estados presinoculares debido a isquemia cerebral global (hipotensión ortostática, arritmia cardiaca, valvulopatías, etc), enfermedades infecciosas (meningoencefalitis, cerebelitis de origen viral y bacteriano), enfermedades hematológicas (policitemia, anemia, etc), endocrinopatías (hipotiroidismo, etc), vasculitis, etc<sup>40</sup>.

## Tratamiento del síndrome vestibular central

El tratamiento del SVC se puede dividir en tres categorías: el tratamiento específico de cada entidad, el tratamiento sintomático y el tratamiento rehabilitador.

El tratamiento específico depende de la causa responsable del SVC y ha sido esquematizado previamente cuando se consideraron los factores etiológicos. El objetivo del tratamiento sintomático es controlar el vértigo, la sensación de mareo e inestabilidad y aliviar las náuseas y los vómitos<sup>2</sup>. Como primera línea terapéutica se pueden utilizar los antihistamínicos como el dimenhidrinato (50-100 mg/6 horas), que posee propiedades antieméticas y sedantes. En segundo lugar se encuentran los fármacos con efecto sedante vestibular como el sulpiride (50-100 mg/8 horas), la tietilperazina (6,5 mg/12 horas), la meclizina (25 mg/6 horas), la cinaricina (25-75 mg/12 horas) o la flunaricina (10 mg/24 horas). La persistencia de las náuseas y/o vómitos puede hacer necesario la utilización de antieméticos como la metoclopramida, ondansetron o domperidona. Sin embargo, se recomienda no prolongar la administración de estos fármacos ya que interfieren con los procesos fisiológicos de compensación y por el riesgo de desarrollar efectos secundarios de tipo extrapiramidal<sup>2</sup>.

Dado que la rehabilitación vestibular favorece los procesos de compensación vestibular, se recomienda iniciarla lo antes posible. Estos ejercicios deben realizarse al menos dos veces al día, durante varios minutos, aconsejándose que se hagan lo más frecuentemente que el paciente pueda tolerar<sup>41</sup>.

## Bibliografía

- Hotson JR, Baloh RW. Acute vestibular syndrome. *N Engl J Med* 1998;339:680-5.
- Baloh RW. Vertigo. *Lancet* 1998;352:1841-6.
- Strupp M, Arbusow V. Acute vestibulopathy. *Curr Opin Neurol* 2001;14:11-20.
- Bartual J. Fisiopatología vestibular. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds.). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Barcelona: Masson, 1998;67-79.
- Magnusson M, Karlberg M. Peripheral vestibular disorders with acute onset of vertigo. *Curr Opin Neurol* 2002;15:5-10.
- Kroenke K, Hoffman RM, Einstadter D. How common are various causes of dizziness?. A critical review. *Southern Med J* 2000; 93:160-7.
- Pérez N. Anamnesis y exploración clínica otoneurológica. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds.). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Barcelona: Masson, 1998;83-103.
- Furman JM, Whitney SL. Central causes of dizziness. *Phys Ther* 2000;80:179-187.
- Pérez N, Martínez-Vila E. Alteraciones del sistema vestibular central. En: Suárez C, Gil-Carcedo L, Marco J, Medina J, Ortega P, Trinidad J (eds). *Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*. Tomo II. Madrid: Editorial Proyectos Médicos S.L., 2000;1578-90.
- Baloh RW, Honrubia V. *Clinical neurophysiology of the vestibular system*, 3rd ed. New York, Oxford University Press, 2001.
- Baloh RW. Episodic vertigo: central nervous system causes. *Curr Opin Neurol* 2002;15:17-21.
- Viteri C, Irimia P, Viteri JC, Morel M. Vértigo y patología cortical. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds.). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Barcelona: Masson, 1998;429-434.

13. Griggs RC, Nutt JG. Episodic ataxias as channelopathies. *Ann Neurol* 1995;37:285-7.
14. Grippo J, Grippo T. Canalopatías en neurología. *Rev Neurol* 2001;33:643-7.
15. Baloh RW, Yue Q, Furman JM. Familiar episodic ataxia: clinical heterogeneity in four families linked to chromosome 19p. *Ann Neurol* 1997;41:8-16
16. Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, Arnold G, Lempert T. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001;57:436-9.
17. Dieterich M, Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): vestibular migraine? *J Neurol* 1999;246:883-92.
18. Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988;8 (Suppl 7):1-96.
19. Ishiyama A, Jacobson KM, Baloh RW. Migraine and benign positional vertigo. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000;109:377-80.
20. Kuhn WF, Kuhn SC, Daylida L. Basilar migraine. *Eur J Emerg Med* 1997;4:33-8.
21. Ducros A, Denier C, Joutel A, Cecillon M, Lescoat C, Vahedi K, et al. The clinical spectrum of familial hemiplegic migraine associated with mutations in a neuronal calcium channel. *N Engl J Med* 2001;345:17-24.
22. Irimia P, Martínez-Vila E. *Cefaleas*. Barañain, Navarra: Ediciones Universidad de Navarra, S.A., 2003
23. Irimia P, Martínez-Vila E, Noé E. Vértigo y patología cerebrovascular. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds.). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Barcelona: Masson, 1998;401-8.
24. Norrving B, Magnusson M, Holtas S. Isolated acute vertigo in the elderly; vestibular or vascular disease?. *Acta Neurol Scand* 1995; 91:43-8.
25. Kim JS. Vertigo and gait ataxia without usual signs of lateral medullary infarction: a clinical variant related to rostral-dorsolateral lesions. *Cerebrovasc Dis* 2000;10:471-4.
26. Caplan LR. Vertebrobasilar disease. *Adv Neurol* 2003;92:131-40.
27. Saeed AB, Shuaib A, Al-Sulaiti G, Emery D. Vertebral artery dissection: warning symptoms, clinical features and prognosis in 26 patients. *Can J Neurol Sci* 2000;27:292-6.
28. Gnanamuthu C. Transient neurologic symptoms. Narrowing the vast field of causes. *Postgrad Med* 1990;87:99-102,107-11.
29. Alpini D, Caputo D, Pugnetti L, Giuliano DA, Cesarani A. Vertigo and multiple sclerosis: aspects of differential diagnosis. *Neurol Sci* 2001;22 Suppl 2:S84-87.
30. Bronstein AM, Rudge P. Vestibular disorders due to multiple sclerosis, Arnold-Chiari malformations and basal ganglia disorders. En: Baloh RW, Halmagyi GM, eds. *Disorders of the Vestibular System*. Nueva York: Oxford University Press, 1996; 476-95.
31. Adams RD, Victor M, Ropper AH. Intracranial neoplasms and paraneoplastic disorders. En: Adams RD, Victor M, Ropper AH, eds. *Principles of Neurology*. Nueva York: McGraw-Hill, 1997; 642-94.
32. Gelabert M. Vértigo en procesos expansivos intracraneales. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Masson, SA. 1999;421-8.
33. Gulyia JA. Paraneoplastic disorders. En: Jackler RK, Brackmann DE, eds. *Neurotology*. St Louis: Mosby-Year Book, 1994;535-42.
34. Urrestarazu E, Pomares E, Martínez-Vila E, Boleas MS, Pérez N. Vértigo en las malformaciones de la unión craneocervical. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Masson, SA. 1999;391-9.
35. Johnson MH, Smoker WR. Lesions of the craniovertebral junction. *Neuroimaging Clin N Am* 1994;4:599-617.
36. Pou A, Ugarte AC. Malformaciones congénitas de la región occipitocervical. Malformaciones óseas occipitocervicales, malformación de Chiari, Siringomielia. En: Codina A. *Tratado de Neurología*. Madrid: ELA, 1994:453-8.
37. Miralles A, González F, Isla A, Díez-Tejedor E. Siringomielia, malformaciones de la unión cráneo-cervical y malformaciones raquíespinales. *Medicine* 1998;7(97):4512-9.
38. Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM. Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 1995;37(6): 1069-74.
39. Sharpe JA. Assesment and management of central vestibular disorders. En: Herdman SJ, ed. *Vestibular Rehabilitation*. Philadelphia: F.A. Davis Company, 1994;206-29.
40. Soto A, Santos S, Labella T. Vértigo en las metabólicas y endocrinológicas. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Masson, SA. 1999; 469-74.
41. Pérez N, Alemán O. Compensación vestibular. Bases de la rehabilitación vestibular. En: Bartual Pastor J, Pérez Fernández N (eds). *El sistema vestibular y sus alteraciones*. Masson, S.A. 1999;475-88.