

# Crisis otolítica de Tumarkin. Revisión de la literatura

## Tumarkin's otolithic crisis: A review

Pedro Cortez V<sup>1</sup>, Homero Sariego R<sup>2</sup>.

### RESUMEN

*Las crisis de Tumarkin consisten en caídas bruscas al suelo sin pródromos previos ni pérdida de conciencia y de segundos de duración que pueden ocurrir con frecuencia relativa en pacientes con enfermedad de Ménière. Si bien pueden presentarse de manera aislada durante la evolución de la enfermedad, existen casos con crisis recurrentes que comprometen significativamente la calidad de vida de los pacientes. Se postula que las crisis se producen por una alteración de la función del órgano otolítico, específicamente del sáculo. El tratamiento puede ser desde el manejo expectante hasta el uso de laberintectomía química o quirúrgica.*

**Palabras clave:** Enfermedad de Ménière, crisis de Tumarkin, Drop attack.

### ABSTRACT

*Tumarkin's otolithic crisis is a sudden fall that comes with no loss of consciousness, and without warning or prodrome. It has a short duration and can occur with relative frequency in patients with Meniere disease. When it is present, it significantly compromises life quality of patients. There is no certainty about its mechanism, but it is assumed that the crises are caused by an otolithic organ disfunction, specifically a collapse of the saccule. Treatment can range from observation to chemical or surgical labyrinthectomy.*

**Key words:** Meniere's disease, Tumarkin's otolithic crisis, drop attack.

### INTRODUCCIÓN

Las crisis de Tumarkin (CT) o *Drop attack* (DA) de origen vestibular constituyen episodios de caída brusca

al suelo, en ausencia de síntomas premonitorios, pérdida de conocimiento, vértigo o malestar general<sup>1</sup> ni tampoco se acompañan de síntomas autonómicos como náuseas, palidez o sudoración.

<sup>1</sup> Otorrinolaringólogo, Hospital Clínico Universidad de Chile - Clínica Santa María.

<sup>2</sup> Otorrinolaringólogo, Departamento de Otoneurología, Instituto de Neurocirugía "Dr Asenjo" - Clínica Santa María.

Estas crisis fueron descritas por el otólogo británico Alex Tumarkin en el año 1936, cuando describió la historia clínica de 3 pacientes que presentaron estas crisis en el contexto de la enfermedad de Ménière<sup>2</sup>. Basado en su experiencia, este autor postuló que se originaban en los órganos otolíticos, teoría que se mantiene en la actualidad.

La descripción de un empujón repentino o ilusión de alejamiento o incluso la inclinación del entorno, sugiere la estimulación súbita de la membrana otolítica del utrículo, sáculo o ambos. Esto podría resultar como consecuencia de una deformación mecánica debido a las diferencias de presión dentro del oído interno o por un cambio rápido en el contenido de electrolitos de la endolinfa debido a una ruptura de membranas<sup>3</sup>. La descarga de impulsos nerviosos originados en las células sensoriales de las máculas otolíticas pasaría directamente a la vías del reflejo vestibulo-espinal y hacia los centros corticales que monitorizan la orientación espacial dando lugar a una caída súbita del paciente<sup>4</sup>.

## EPIDEMIOLOGÍA

La CT se presentan en 5%-6% de los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Ménière a lo largo de su evolución<sup>1,3</sup>. Pero llama notoriamente la atención que en estudios más recientes se describen hasta en 32,5%<sup>5</sup> e incluso en el 72%<sup>6</sup> de los pacientes con Ménière a lo largo de su evolución. Es probable que esta disparidad de incidencia de CT pueda explicarse por la diferencia de criterios para definir una de estas crisis o la forma en que se obtuvo el diagnóstico de ellas.

La presentación de CT pueden tener lugar en cualquier estadio de la enfermedad de Ménière y no solo en etapas tardías del hidrops endolinfático<sup>2,4</sup>. Incluso, puede constituir la primera manifestación de la misma<sup>3</sup>, pero esto último no es lo habitual. Baloh y cols, reportan que el lapso de tiempo entre el inicio de los síntomas clásicos de EM y la primera CT varía desde menos de 12 meses hasta 29 años, y los episodios fluctúan entre los 2 y 18 crisis. En un estudio realizado en pacientes mayores de 65 años, la presentación de las CT oscilaba entre los 3 meses y los 18 años luego de diagnosticada la enfermedad de Ménière<sup>4</sup>. En general, la

mayor parte de los pacientes que han presentado estas crisis, tienen 1 ó 2 episodios a lo largo de su vida, pero distintas series de casos han publicado una incidencia más elevada de CT, en especial en pacientes mayores, con hasta una frecuencia de 14 crisis, siendo más común que se produzcan de forma agrupada a lo largo de un periodo menor de un año y que remitan espontáneamente<sup>5</sup>.

## CLÍNICA

Se han descrito casos de pacientes con DA de origen vestibular en ausencia de enfermedad de Ménière. Estos brotes presentan unas características similares a los descritos en el hidrops endolinfático<sup>7</sup>.

Se postula que las crisis de Tumarkin se producen por un cambio repentino en la presión del fluido endolinfático provocando una estimulación otolítica inapropiada<sup>5</sup>.

Por otra parte, se sabe que la estimulación de los órganos otolíticos (utrículo y/o sáculo), da lugar a una sensación de desplazamiento lineal o de inclinación. Esta estimulación puede ser el resultado de diferencias de presión dentro del oído interno o del rápido cambio en el contenido de electrolitos de la endolinfa secundaria a la ruptura del laberinto membranoso. Estas hipótesis permiten suponer que la función del órgano otolítico pudiera estar alterada en la etapa en la que se observan crisis de Tumarkin.

Se ha demostrado que el potencial evocado miogénico vestibular (VEMP) es útil para evaluar la función del órgano otolítico, especialmente el sáculo<sup>8,9</sup>. Estudios clínicos y neurofisiológicos sugieren que el VEMP en el músculo esternocleidomastoideo (cVEMP) estimulado por sonido (presión sonora) serían mediados por la vía que incluye a la mácula sacular, sus aferentes, las neuronas del tracto vestibuloespinal medial y las neuronas motoras del ECM ipsilateral al oído estimulado<sup>10,11</sup>. En un estudio de Ozeki<sup>12</sup> y cols en que se incluyó a una cohorte de 116 pacientes con enfermedad de Ménière definitiva según criterios de la AAO-HNS, 3 pacientes presentaron crisis de Tumarkin en el seguimiento, representando el 2,6% de los casos. A estos 3 pacientes se les realizó cVEMP seriados con un seguimiento a largo plazo, destacando en 2

de ellos reversibilidad de las respuestas de cVEMP con el tiempo. Además, también en 2 pacientes se objetivó la recuperación de las respuestas de cVEMP tras la administración de glicerol, apoyando la teoría de hidrops endolinfático a nivel del sáculo.

Otro estudio realizado por Timmer y cols<sup>13</sup> comparó las respuestas de VEMP en pacientes con EM sin crisis de Tumarquin, pacientes con EM con crisis de Tumarquin y pacientes normales. La incidencia de cVEMP ausente en el oído afectado (n 12) de pacientes con CT era significativamente mayor que en el oído afectado de los pacientes con EM sin CT (n 82), estando alterado en 41% y 13%, respectivamente. Además concluyen que los VEMP ofrecen una medida objetiva de función sacular que verifica la presunción generalizada de que la disfunción otolítica es peor en los oídos de los pacientes con EM afectados con CT respecto de los que no presentan CT. Incluso señalan que una mayor diferencia en los umbrales de VEMP entre el oído afectado respecto del contralateral podría definir al grupo que presenta mayor severidad de la enfermedad. Esto último sugiere la posibilidad de tener en los VEMP una medida útil de seguimiento y monitorización de los pacientes con EM.

Por otra parte, los pacientes que presentan CT muestran niveles de discapacidad y ansiedad mayores que los pacientes con EM sin CT. Esto ha sido definido de acuerdo al "DHI test" (*Dizziness Handicap Inventory*) y otras escalas funcionales en el estudio de Pérez-Fernández y cols<sup>14</sup>. En el mismo trabajo se describe un menor nivel de audición en el oído "asintomático" al compararlo con los pacientes con Ménière pero sin CT.

## TRATAMIENTO

La mayoría de los pacientes que presentan crisis otolíticas de Tumarquin no requieren tratamiento, ya que habitualmente se produce una remisión espontánea de las mismas, aunque la enfermedad de Ménière continúe con su progresión habitual<sup>3</sup>. Sin embargo, en los casos muy repetitivos, que causan una gran ansiedad al paciente o que presenten riesgos importantes para su salud, pueden ser tratados con inyección intratimpánica de gentamicina<sup>15</sup>. El tratamiento con gentamicina intratimpánica (GIT) se basa en su efecto

vestibulotóxico selectivo "relativo" que ha demostrado controlar el vértigo en pacientes con enfermedad de Ménière refractario, con escaso daño de la audición secundario<sup>16,17</sup>. En un estudio reciente de Viana y cols<sup>18</sup> en que se utilizó GIT en 33 pacientes con enfermedad de Ménière y CT se demostró su beneficio en el 83,3% de los pacientes luego de una dosis (1 ml de gentamicina 40 mg/ml). Al administrar un segundo o tercer ciclo de gentamicina, la respuesta se logra en el 95,8% de los pacientes con remisión de las crisis y seguimiento de 45 meses promedio.

En general, el tratamiento quirúrgico se reserva para aquellos pacientes en que falla la GIT<sup>18</sup>. En un estudio realizado en 2001 por Ishiyama<sup>4</sup>, en que se presenta a 7 pacientes mayores de 65 años, en todos ellos se realizó tratamiento quirúrgico con laberintectomía transmastoides (en 5 de ellos) o sección de nervio vestibular (en 2 de ellos) para el manejo de sus crisis. Con un seguimiento entre 4 meses y 10 años, el 100% no volvió a presentar crisis episódicas de vértigo, desequilibrio ni CT.

## CONCLUSIONES

Las crisis de Tumarquin son eventos relativamente infrecuentes (5%-6%) que ocurren en pacientes con enfermedad de Ménière, pero llama la atención que existen series de pacientes en que se demuestra una prevalencia mucho más elevada, por lo que debemos estar familiarizados con su diagnóstico y sospechar su presencia frente a caídas inexplicadas.

Si bien, las CT pueden ser crisis aisladas a lo largo de la evolución de la EM, impresiona que éstas pudieran ser más frecuentes y recurrentes en Ménière de inicio tardío o cuando las caídas comienzan después de los 65 años. En estos casos, la presentación atípica de vértigo episódico aislado en los adultos mayores con hidrops endolinfático, hace más difícil plantear su diagnóstico.

Actualmente contamos con una herramienta diagnóstica que nos permite evaluar la función del órgano otolítico que son los VEMPs, y se ha demostrado que la ausencia de potenciales es significativamente mayor en pacientes con CT.

El tratamiento en general no es muy distinto de la enfermedad de Ménière con vértigo recu-

rente, en donde el rol de la GIT es significativo en cuanto a sus resultados a mediano y largo plazo, por lo que debe ser considerado como de primera

línea frente a un paciente con CT a repetición o en aquellos en que estas caídas limiten su calidad de vida.

## BIBLIOGRAFÍA

1. BLACK FL, EFFRON MZ, BURNS DS. Diagnosis and management of drop attacks of vestibular origin: Tumarkin's otolithic crises. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 1982; 90: 256-62.
2. TUMARKIN A. The otolithic catastrophe: A new syndrome. *Br Med J* 1936; 1: 175-7.
3. BALOH RW, JACOBSON K, WINDER T. Drop attacks with Ménière's syndrome. *Ann Neurol* 1990; 28: 384-7.
4. ISHIYAMA G, ISHIYAMA A, JACOBSON K, BALOH W. Drop attacks in older patients secondary to an otologic cause. *Neurology* 2001; 57: 1103-4.
5. MORALES C, GALLO-TERÁN J. Crisis otolíticas de Tumarkin o drop attacks en pacientes con enfermedad de Ménière. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56: 469-71.
6. KENTALA E, HAVIA M, PYYKKÖ I. Short-lasting drop attacks in Ménière's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124: 526-30.
7. ISHIYAMA G, ISHIYAMA A, BALOH W. Drop attacks and vertigo secondary to a non-Ménière otologic cause. *Arch Neurol* 2003; 60: 71-5.
8. HALMAGYI GM, CURTHOYS IS, COLEBATCH JG. New tests of vestibular function. *Baillieres Clin Neurol* 1994; 3: 485-500.
9. MUROFUSHI T, HALMAGYI GM, YAVOR RA, COLEBATCH JG. Absent vestibular evoked myogenic potentials in vestibular neurolabyrinthitis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 122: 845-8.
10. COLEBATCH JG, HALMAGYI GM. Vestibular evoked potentials in human neck muscles before and after unilateral vestibular deafferentation. *Neurology* 1992; 42: 1635-6.
11. MUROFUSHI T, CURTHOYS IS, TOPPLE AN, COLEBATCH JG, HALMAGYI GM. Responses of guinea pig primary vestibular neurons to clicks. *Exp Brain Res* 1995; 103: 174-8.
12. OZEKI H, IWASAKI S, MUROFUSHI T. Vestibular drop attack secondary to Ménière's disease results from unstable otolithic function. *Acta Otolaryngologica* 2008; 128: 887-91.
13. TIMMER F, ZHOU G, RAUCH, ET AL. Vestibular evoked myogenic potential (VEMP) in patients with Ménière's disease with DAs. *Laryngoscope* 2006; 116: 776-9.
14. PÉREZ-FERNÁNDEZ N, MONTES L, CERVERA J. Auditory and Vestibular Assessment of Patients with Ménière's Disease Who Suffer Tumarkin Attacks. *Audiol Neurotol* 2010; 15: 399-406.
15. CHARABI S, THOMSEN J, TOS M. Round window gentamicin mu-catheter – a new therapeutic tool in Meniere's disease. *Acta Otolaryngol Suppl* 2000; 543: 108-10.
16. MANRIQUE-HUARTE R, GUILLEN-GRIMA F, PÉREZ-FERNÁNDEZ N. Treatment of Meniere's disease with 'on-demand', intratympanic gentamicin injections. *Otol Neurotol* 2011; 32: 461-5.
17. WASSON J, UPILE N, PFELEIDERER A. Intratympanic gentamicin treatment for unilateral Meniere's disease: long-term follow-up of a proven regime. *J Laryngol Otol* 2013; 127: 20-4.
18. VIANA L, BAHMAD F, RAUCH S. Intratympanic Gentamicin as a Treatment for Drop Attacks in Patients With Meniere's Disease. *Laryngoscope* 2014; 124: 2151-4.