

# REUNIÃO DE INVERNO VERTIGEM POSICIONAL

18. fevereiro '17

**CAMPO MAIOR** 1 Centro de Ciência do Café

ORGANIZAÇÃO:



APOIO:





REUNIÃO  
DE INVERNO  
VERTIGEM  
POSICIONAL

18.fevereiro'17

# ÍNDICE

18. fevereiro'17

<b>1.</b>	<b>A VERTIGEM POSICIONAL</b> .....	<b>05</b>
	<i>Rosa Castillo</i> Assistente Graduada de Otorrinolaringologia. Responsável pela Unidade de Vertigem do Hospital Luz Setúbal e CUF Porto	
<b>2.</b>	<b>EPIDEMIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA DA VERTIGEM POSICIONAL PAROXÍSTICA BENIGNA</b> .....	<b>07</b>
	<i>Pedro Santos Marques</i> Coordenador da Unidade de Vertigem e Alterações do Equilíbrio Serviço de Otorrinolaringologia Centro Hospitalar de S.João, E.P.E. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto	
<b>3.</b>	<b>VERTIGEM POSICIONAL PAROXÍSTICA BENIGNA DO CANAL SEMICIRCULAR POSTERIOR SINTOMAS E CAUSAS</b> .....	<b>11</b>
	<i>Maria Manuel Henriques</i> Assistente convidada da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa Otorrinolaringologista do Hospital Cuf Infante Santo / Clínica Cuf Alvalade	
<b>4.</b>	<b>NOVOS CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS DA VPPB</b> .....	<b>15</b>
	<i>Leonel Luís, Mariana Calha, João Levy, Tiago Eça, Pedro Rodrigues</i> Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Santa Maria	
<b>5.</b>	<b>VPPB DO CANAL POSTERIOR –FATORES DE PROGNÓSTICO</b> .....	<b>17</b>
	<i>Pedro Araújo</i> Assistente hospitalar graduado; Coordenado consulta de vertigem/Unidade de otoneurologia Centro de otorrinolaringologia; Hospital da luz	
<b>6.</b>	<b>V.P.P.B. DO CSC HORIZONTAL</b> .....	<b>21</b>
	<i>Rosmaninho Seabra</i> Clínica Vertigem e Zumbido - V. N. Gaia; Hospital Lusíadas Porto - Porto Clínica Quadrantes Miraflores - Miraflores; Hospital da Luz Setubal	
<b>7.</b>	<b>VPPB CANAL SEMICIRCULAR ANTERIOR E MULTICANAL</b> .....	<b>25</b>
	<i>Conceição Monteiro</i> Otorrinolaringologista responsável pela Consulta de Vertigem e Reabilitação Vestibular do Hospital Lusíadas Lisboa	
<b>8.</b>	<b>OUTRAS VERTIGENS POSICIONAIS</b> .....	<b>31</b>
	<i>Ana Margarida Amorim</i>	
<b>9.</b>	<b>VERTIGEM POSICIONAL E OUTRAS VESTIBULOPATIAS</b> .....	<b>37</b>
	<i>Sandra Costa</i> Consulta Vertigem e perturbação do equilíbrio; Sanfil Medicina Centro Otorrinolaringologia de Coimbra/Centro Hospitalar de S. Francisco	
<b>10.</b>	<b>SÍNDROME VESTIBULAR CENTRAL INDUZIDO PELA POSIÇÃO CEFÁLICA</b> .....	<b>41</b>
	<i>João Lemos</i> Neurologista no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; Coordenador da Unidade de Neurologia da Visão e Equilíbrio; Professor na Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra	
<b>11.</b>	<b>VERTIGEM POSICIONAL E MIGRAINE</b> .....	<b>49</b>
	<i>Prof. Doutora Isabel Pavão</i> Médica Neurologista e Professora Associada da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa. Responsável pela Consulta de Cefaleias do Hospital de Sta Maria.	
<b>12.</b>	<b>IMAGIOLOGIA DA VERTIGEM POSICIONAL CENTRAL</b> .....	<b>51</b>
	<i>Luísa Biscoito</i> Serviço de Imagiologia Neurológica Hospital de Santa Maria (CHLN)	



# 01. A VERTIGEM POSICIONAL

**Rosa Castillo**

*Assistente Graduada de Otorrinolaringologia*

*Responsável pela Unidade de Vertigem do Hospital Luz Setúbal e CUF Porto*

A Vertigem Posicional é uma das queixas mais frequentes na consulta, pelo que constitui um tema da máxima atualidade em otoneurologia.

Muitas vezes o doente não refere explicitamente a vertigem, referindo sintomas vagos que confundem o diagnóstico num primeiro momento, tornando aquilo que aparentemente podia ser fácil de identificar na história como típico, numa questão difícil, dirigindo muitas vezes o clínico a um diagnóstico errado. Por esse motivo é fundamental esclarecer desde o início os sintomas com o objetivo de conseguir definir o mais cedo possível se se trata ou não de uma Vertigem Posicional, isto é, uma vertigem desencadeada por diversas posições.

Outra das dificuldades que tem vindo a surgir nos últimos tempos é o abuso do diagnóstico da patologia mais frequente dentro das vertigens posicionais, isto é, a VPPB ou Vertigem Posicional Paroxística benigna. Muitas vezes os doentes com vertigem posicional não tem VPPB, e um diagnóstico incorreto, assim como o abuso da execução das manobras reposicionadoras, pode trazer consequências graves para o doente, não só pelo agravamento da patologia em causa mas também e principalmente pelo adiar do diagnóstico correto, que pode ser das causas de problemas potencialmente letais nomeadamente tumores do Sistema Nervoso Central ou Acidentes Cérebro Vasculares. É necessário ter presente e seguir sempre as normas atuais da comunidade científica para o diagnóstico da VPPB (Novas Guidelines), e saber diferenciar o que não cumpre as condições desta patologia, evitando assim os erros diagnósticos.

Regra geral, a VPPB tem um diagnóstico fácil e tratamento eficaz, no entanto outras vezes ficamos com dúvidas e o tratamento não demonstra o sucesso esperado.

Será então uma VPPB difícil ou será outro tipo de vertigem posicional?

Outra das incógnitas atuais é a etiologia da VPPB. Muitas recidivam com frequência, outras não, a etiologia está mal conhecida, estando ultimamente a debater-se, entre outros, o papel metabólico do metabolismo do Cálcio e Vitamina D na etiologia desta entidade.

Por vezes, estas vertigens posicionais estão associadas a outras patologias vestibulares, como a Doença de Ménière ou a Enxaqueca Vestibular, o que na prática clínica confunde o diagnóstico pela mistura de sintomas.

Por tudo isto, mas não só, achamos relevante a abordagem da vertigem posicional, discutindo os aspectos controversos, as novidades e atualidade tanto na VPPB como na vertigem posicional não-VPPB.

Assim sendo, o presente livro tem uma primeira parte destinada à VPPB clássica, uma segunda parte destinada a abordar outras vestibulopatias posicionais e finalmente uma secção destinada à Vertigem Posicional Central.

A realização deste livro teve a colaboração de diversos especialistas de renome na área da Otoneurologia nacional, otorrinos e neurologistas, sendo a partilha de conhecimentos indispensável para caminhar em conjunto para o sucesso na abordagem desta patologia.

Agradecemos em especial a colaboração do Dr. Fernando Vaz Garcia e Professor José Pimentel, que muito contribuíram para o sucesso da reunião, dinamizando a discussão e promovendo uma troca de conhecimentos muito proveitosa para todos.

Obrigada a todos.





# 02. EPIDEMIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA DA VERTIGEM POSICIONAL PAROXÍSTICA BENIGNA

Pedro Santos Marques

Coordenador da Unidade de Vertigem e Alterações do Equilíbrio  
Serviço de Otorrinolaringologia | Centro Hospitalar de S.João,  
E.P.E.Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

A Vertigem posicional paroxística benigna (VPPB) é uma patologia que, na população geral, tem grande impacto na qualidade de vida. Ao longo dos últimos anos têm-se vindo a desenvolver conceitos, vindo a caracterizar quadros clínicos e desenvolvido diferentes técnicas terapêuticas, de forma a otimizar os cuidados médicos nestas situações.

A *Barany Society*, que engloba especialistas internacionais de otoneurologia, tem realizado um esforço no sentido de uniformizar a nomenclatura e conceitos nesta área médica tendo publicado, recentemente um documento de consenso cujo objectivo foi tornar mais clara e objectiva o estudo e o tratamento desta patologia.<sup>1</sup>

## EPIDEMIOLOGIA

A VPPB é a patologia vestibular mais frequente com uma incidência cumulativa na população geral que pode chegar até 10% ao longo da vida.<sup>2</sup> (Figura 1)

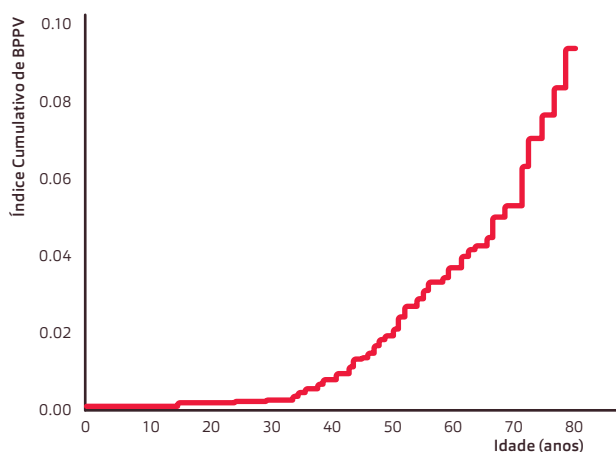


Figura 1. Incidência cumulativa da VPPB na população geral (adaptado de von Brevern, 2007<sup>2</sup>)

O curso normal da VPPB é caracterizado por remissões espontâneas que ocorrem, tipicamente, após dias-semanas<sup>3</sup> e recorrências que ocorrem em cerca de 50% dos doentes.<sup>4</sup> Esta patologia, apesar de ser, habitualmente, autolimitada, afeta consideravelmente a qualidade de vida pessoal e profissional dos indivíduos.<sup>2,5</sup>

## PATOFISIOLOGIA

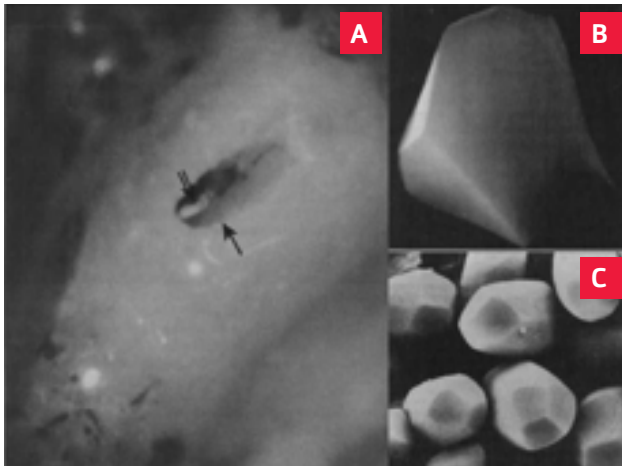
Parece ser mais ou menos consensual que a VPPB seja originada por otocónias que se deslocam da mácula otolítica e ficam sequestradas no canal semicircular. Nessa situação, a gravidade provoca o seu deslocamento no canal semicircular afetado, de acordo com as mudanças da posição da cabeça. Esta deslocação de partículas resulta num fluxo de endolinfa inapropriado, levando assim a uma deflexão da cúpula e a uma modulação da atividade das aferências vestibulares no canal afetado levando, quer a uma excitação, quer à inibição das mesmas, consoante o canal e a direção do fluxo (canalolitíase). São assim originadas crises de vertigem posicional em que são observados determinados nistagmos.<sup>6</sup>

Menos frequentemente, a VPPB pode ser atribuída a otocónias que aderem à cúpula do canal semicircular, tornando-a mais sensível à gravidade (cupulolitíase).<sup>1</sup>

O papel determinante dos receptores dos diferentes canais semiculares é suportado pela direção do nistagmo posicional na VPPB, que reflete as ligações excitatórias e inibitórias dos receptores a músculos extraoculares específicos, traduzindo-se em nistagmos distintos, de acordo com canal afetado.<sup>7</sup>

Estas hipóteses de canalolitíase e cupulolitíase são suportadas por vários fatores. Assim, já forma descritas em modelos animais, quer *in-vitro*, quer *in-vivo*<sup>8,9</sup> e demonstradas por modelo matemáticos.<sup>10-12</sup>

A observação de partículas no canal semicircular posterior intra-operatóriamente em doentes submetidos a *plugging* do canal semicircular afetado por VPPB intratável é também outro factor que contribui para confirmar as teorias referidas.<sup>13-15</sup> Estas partículas foram ainda observadas em microscopia electrónica de varrimento, apresentando-se com uma morfologia compatível com otocónias degeneradas.<sup>14</sup> (Figura 2)



**Figura 2.** Otolónias observadas em procedimentos cirúrgicos.(A) Imagem de microscopia electrónica de otocónia observada em A.(B) Otolónias normais.(C) (adaptado de Welling, 1997<sup>13</sup>)

Por último e, provavelmente, com uma importância muito relevante na confirmação de que serão, de facto, estas teorias as responsáveis por este quadro clínico, é o taxa da elevada eficácia dos procedimentos de reposicionamento das partículas específicos para cada canal envolvido.<sup>16-18</sup>

Algumas questões permanecem, apesar de tudo, em aberto. Uma delas é possibilidade de presença de otocónias no braço curto dos canais semicirculares (lado utrículo da cúpula) que poderão, também, causar vertigem posicional.<sup>19</sup> Outra questão em discussão é a possibilidade da existência de um processo de canalolitíase e cupulolitíase, simultaneamente, no mesmo canal semicircular, mas esta combinação ainda não foi documentada, até agora, através de registos de oculomotricidade.<sup>1</sup>

Em termos patofisiológicos, há ainda alguns achados clínicos que, possivelmente, estarão associados a VPPB, mas ainda não parecem estar suficientemente compreendidos.<sup>1</sup>

1. Um nistagmo espontâneo, não provocado por posicionamento, não é uma característica de VPPB, apesar de podermos observar um nistagmo “pseudoespontâneo” típico da VPPB do canal horizontal. Mas, raramente, um nistagmo espontâneo batendo numa direcção que corresponde à estimulação de um único canal semicircular, sem relação com posição da cabeça, já foi observado em doentes que preenchiem os critérios para canalolitíase ou cupulolitíase. Este tem sido descrito como sendo, habitualmente, de curta duração, e foram relatados como complicação de manobras de reposicionamento, após agitação cefálica no plano do canal afetado por canalolitíase e, possivelmente, também de forma espontânea.<sup>20-22</sup> A patofisiologia que justifica este nistagmo não é, no entanto, clara. Este evento implica que a cúpula fique fixa, quer através do jam directo quer, indiretamente, bloqueando o fluxo de endolinfa no canal afetado, com o resultante aparecimento de um nistagmo espontâneo.<sup>20-22</sup>
2. Doentes com nistagmo geotrópico que varia de direcção de acordo com a posição, persistente, nas posições de decúbito lateral, na ausência de sinais neurológicos centrais e com exames imagiológicos cerebrais normais foram também já descritos.<sup>3,23</sup> Estes não são assim compatíveis com uma canalolitíase, porque esta não é persistente, e não são compatíveis com uma cúpulolitíase porque, neste caso, o nistagmo não é geotrópico. Apesar de tudo, parece existir uma associação com a canalolitíase e a cupulolitíase, já que alguns destes doentes desenvolveram variantes clássicas de VPPB no seguimento.<sup>3,23</sup> Uma alternativa para a justificação desta ocorrência é a possibilidade deste fenómeno poder dever-se a alterações na densidade da cúpula ou da endolinfa.<sup>3,23</sup>





## REFERÊNCIAS

1. Von Brevern M, Bertholon P, Brandt T et al. Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria. Consensus document of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. *J Vest Res.* 2015; 25:105-117
2. Von Brevern M, Radtke A, Lezius A et al. M. Epidemiology of benign paroxysmal positional vertigo: A population based study, *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2007; 78: 710-715.
3. Imai T, Takeda N, Uno A. Benign paroxysmal positional vertigo showing sequential translations of four types of nystagmus, *Auris Nasus Larynx.* 2012; 39: 544-548.
4. Nunez RA, Cass SP, Furman JM. Short and long-term outcomes of canalith repositioning for benign paroxysmal positional vertigo. *Otolaryngology Head Neck Surg.* 2000; 122: 647-652.
5. Lopez-Escamez JA, Gamiz MJ, Fernandez-Perez A et al. Impact of treatment on health related quality of life in patients with posterior canal benign paroxysmal positional vertigo. *Otol Neurotol.* 2003; 24: 637-641.
6. Brandt T, Stedding S. Current view of the mechanism of benign paroxysmal positional vertigo: Cupulolithiasis or canalolithiasis? *J Vest Res.* 1993; 3: 373-382.
7. Aw ST, Todd MJ, Aw GE et al. Benign paroxysmal nystagmus. A study of its three-dimensional spatio-temporal characteristics. *Neurology.* 2005; 64: 1897-1905.
8. Otsuka K, Suzuki M, Furaya M, Model experiment of benign paroxysmal positional vertigo mechanism using the whole membranous labyrinth. *Acta Otolaryngol.* 2003; 123: 515-518.
9. Suzuki M, Kadir A, Hayashi N, Takamoto M. Functional model of benign paroxysmal positional vertigo using an isolated frog semicircular canal. *J Vest Res.* 1996; 6: 121-125.
10. Hain TC, Squires TM, Stone HA. Clinical implications of a mathematical model of benign paroxysmal positional vertigo. *Ann N Y Acad Sci.* 2005; 1039: 384-394.
11. House MG, Honrubia V. Theoretical models for the mechanisms of benign paroxysmal positional vertigo. *Audiol Neurotol.* 2003; 8: 91-99.
12. Rajguru SM, Ifediba MA, Rabbitt RD, Three-dimensional biomechanical model of benign paroxysmal positional vertigo. *Ann Biomed Eng.* 2004; 32: 831-846.
13. Parnes LS, McClure JS, Free-floating endolymphatic particles: A new operative finding during posterior semicircular canal occlusion. *Laryngoscope.* 1992; 102: 988-992.
14. Welling DB, Parnes LS, O'Brien B et al. Particulate matter in the posterior semicircular canal. *Laryngoscope.* 1997; 107: 90-94.
15. Beyea JA, Agrawal SK, Parnes LS. Transmastoid semicircular canal occlusion: A safe and highly effective treatment for benign paroxysmal positional vertigo and superior canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2012; 122: 1862-1866.
16. Fife TD, Iverson DJ, Lempert T et al. Morrow and G.S. Gronseth, Therapies for benign paroxysmal positional vertigo (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2008; 70: 2067-2074.
17. Furman JM, Cass SP, Briggs BC. Treatment of benign positional vertigo using heels-over-head rotation. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1998; 107: 1046-1053.
18. Lempert T, Wolsley C, Davies R, Gresty MA, Bronstein AM. Three hundred sixty-degree rotation of the posterior semicircular canal for treatment of benign positional vertigo: A placebo-controlled trial. *Neurology.* 1997; 49: 729-733.
19. Buckingham RA. Anatomical and theoretical observations on otolith repositioning for benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope.* 1999; 109: 717-722.
20. Epley J. Positional vertigo related to semicircular canalolithiasis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995; 112: 154-161.
21. Von Brevern M, Clarke A, Lempert T, Continuous vertigo and spontaneous nystagmus due to canalolithiasis of the horizontal canal. *Neurology.* 2001; 56: 684-686.
22. Luis L, Costa J, Vaz Garcia F, et al. Spontaneous plugging of the horizontal semicircular canal with reversible canal dysfunction and recovery of vestibular evoked myogenic potentials, *Otol Neurotol.* 2013; 34: 743-747
23. Hiruma K, Numata T, Mituhashi T et al. Two types of direction-changing positional nystagmus with neutral points. *Auris Nasus Larynx.* 2011; 38: 46-51.



# 03. VERTIGEM POSICIONAL PAROXÍSTICA BENIGNA DO CANAL SEMICIRCULAR POSTERIOR SINTOMAS E CAUSAS

**Maria Manuel Henriques**

Assistente convidada da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa  
Otorrinolaringologista do Hospital Cuf Infante Santo / Clínica Cuf Alvalade

A vertigem posicional paroxística benigna (VPPB) é a causa mais comum de vertigem na população em geral, tendo como principal sintoma, o aparecimento de vertigem súbita, induzida pelas variações na posição da cabeça ao deitar, ao virar na cama, com extensão cervical ou mesmo com a flexão anterior do pescoço<sup>(1)</sup>. Frequentemente, o doente acorda durante a noite com a crise de vertigem, o que se torna extremamente assustador. Pode ainda surgir após decúbito prolongado, cirurgia otológica ou outra, após tratamentos dentários ou mesmo no cabeleireiro.

Existe uma grande variabilidade na intensidade da sintomatologia, que vai desde a vertigem de duração de segundos com carácter posicional, à instabilidade permanente com sintomas que podem resolver espontaneamente ou durar dias, meses, semanas ou mais raramente anos. As recidivas atingem os 20% no primeiro ano com valores de 50% aos 5 anos<sup>(18)</sup>.

No caso do atingimento do canal semicircular posterior, a vertigem é tipicamente rotatória, correspondendo em termos de observação, a um nistagmo na posição de Dix Hallpike, (com a cabeça rodada a 45° lateralmente e estendida a 30° para trás) com componente vertical superior e torsional ao lado testado, que inverte ao levantar. Este nistagmo tem uma curta latência, aumenta progressivamente de intensidade, para logo a seguir a diminuir e é fatigável.

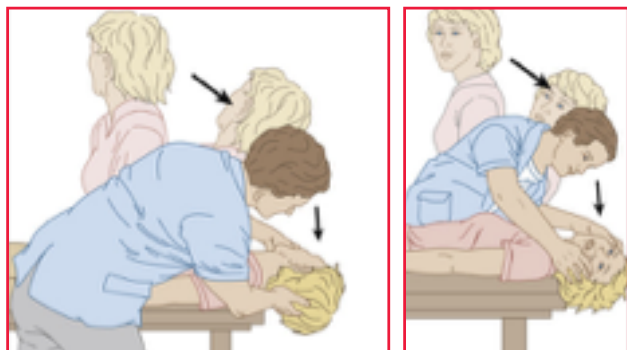


Figura 1. Prova de Dix Hallpike

Podem existir como sintomas acompanhantes, alterações neurovegetativas que são muito variáveis de pessoa para pessoa, como náuseas, vômitos, sudorese, taquicardia ou alterações intestinais. Não encontramos sintomas cocleares, como hipoacusia ou acúfeno assim como sintomas neurológicos.

Surge com maior frequência entre os 50 e 70 anos de idade. A principal causa é idiopática em 50 a 60% dos casos, estando envolvidos na maioria das situações fatores vasculares e mecânicos.

Existem diferenças referentes ao tempo que demora a diagnosticar-se uma VPPB antes e após os 60 anos<sup>(2)</sup>, sendo mais curto no grupo mais jovem, que refere a vertigem como sintoma predominante, enquanto que os mais idosos, referem mais desequilíbrio e instabilidade, o que pode perante profissionais menos dedicados a esta área, levar a um diagnóstico mais tardio.

Nos Jovens são frequentes as causas traumáticas. No caso dos traumatismos cranianos, existem diferenças significativas em relação às VPPB idiopáticas<sup>(3)</sup> no que diz respeito a dados epidemiológicos e clínicos, sendo nestas situações, os sintomas mais intensos, mais resistentes às manobras terapêuticas adequadas ao canal ou canais envolvidos assim como existe maior número de recorrências e de VPPB do canal horizontal, anterior e multicanal. Existe ainda maior associação a paresia canalar.

	VPPB PÓS TRAUMÁTICA	VPPB IDIOPÁTICA
Sintomas /idade	<<	>>
Sintomas/ intensidade	++++	++
Canal horizontal, canal anterior e multicanal	Incidência >>	Incidência <<
VPPB bilateral	2 X	1 X
Nistagmo espontâneo + paresia do canal	++	+
Manobras reposicionamento	++ manobras	- manobras

Tabela 1.

Apesar da grande causa de VPPB ser idiopática, encontramos maior associação desta patologia com a Doença de Ménière, com a Nevrite Vestibular onde se pensam estar implicados fatores vasculares relacionados com isquemia a nível da artéria vestibular anterior, na Surdez Súbita, na Enxaqueca Vestibular, pós cirurgia otológica ou outras, pós tratamentos dentários ou pós repouso prolongado na mesma posição.

Em relação aos procedimentos dentários, a referir um estudo realizado em Taiwan que tenta estabelecer uma correlação entre a VPPB e os tratamentos dentários(4). Foram diagnosticados 768 pacientes com VPPB e 1536 pacientes recrutados na população, considerados grupo de controle. No grupo com VPPB ,9,2% tinham feito procedimentos dentários 1 mês antes da crise de vertigem enquanto que no grupo de controle apenas 5,5% o tinham feito. Após ajuste para fatores demográficos e co morbilidades, a exposição recente a tratamentos dentários foi correlacionada positivamente com a VPPB. Esta associação foi estendida a um período de três meses com resultados semelhantes. Em relação aos procedimentos efetuados no mês anterior, o risco aumenta significativamente com a cirurgia oral , periodontia e colocação de próteses dentarias atribuindo-se este facto ao efeito de vibração dos osteótomos.

Existem ainda numerosas co morbilidades que podem predispor a existência de uma VPPB como o stress <sup>(5)</sup>, a hipertensão arterial <sup>(6)</sup>, a hiperglicemia, a hiperinsulinémia <sup>(7)</sup> e a hiperlipidémia <sup>(8)</sup>.

Pelo facto de existirem variações sazonais em relação á incidência desta patologia (maior numero de casos na Primavera e Outono), questiona-se ainda a existência de uma etiologia viral . Coloca-se como hipótese o facto dos vírus poderem desenvolver um quadro de vestibulopatia que promova as crises de VPPB primária ou desencadear um quadro de nevrite vestibular seguido de VPPB secundária. <sup>(9)</sup>

Pelo facto de esta doença ter maior incidência no sexo feminino e após os 50 anos, atribui-se o deficit de estrogénios relacionados com a menopausa <sup>(10)</sup> como outro dos eventuais fatores predisponentes além do processo de degenerescência do sistema vestibular que surge com o avançar da idade.

Desde longa data que se relaciona a osteoporose com o deficit de cálcio e a vitamina D que promove a sua fixação no osso <sup>(11)</sup>. Também se relaciona a osteoporose como fator predisponente à VPPB dado que os otólitos são constituídos maioritariamente de carbonato de cálcio. O que falta relacionar é a existência desta patologia com o deficit de vitamina D nomeadamente no que diz respeito à recidiva das crises (Fig. 2). <sup>(12,13,14,15)</sup>

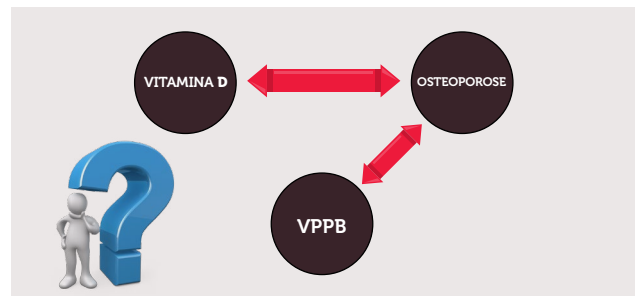


Figura 2. Relação entre vitamina D e VPPB?

Começam a aparecer estudos na literatura, embora ainda insuficientes, que tentam relacionar estes dados com alguns resultados que podem ser promissores particularmente no que diz respeito às VPPB recidivantes e aos níveis baixos de vitamina D ( 25- hidroxi-vitamina D), independentemente da idade, sexo e tipo de VPPB. Segundo alguns autores, nestes doentes, se normalizarmos os níveis séricos de vitamina D podemos diminuir de forma estatisticamente significativa, o número de recorrência das crises (16,17,18).

## CONCLUSÕES:

A vertigem posicional paroxística benigna é a causa mais frequente de vertigem na população em geral constituindo cerca de 30 % das vertigens periféricas. A principal causa é idiopática sendo os traumatismos cranianos das poucas causas conhecidas assim como a associação a patologias como a Doença de Ménière e Nevrite Vestibular.

Todos os outros fatores referidos anteriormente, podem ser considerados predisponentes mas são necessários mais estudos para tirarmos conclusões.



## BIBLIOGRAFIA:

1. Jeremy Hornibrook; *Benign Paroxysmal Positional Vertigo (BPPV): History, Pathophysiology; Office Treatment and Future Directions*, International Journal of Otolaryngology volume 2011, article ID 835671
2. Plodpai Y, Atchariyasathian V, Khaimookw; *The characteristic differences of benign paroxysmal positional vertigo among elderly and the younger patients: a 10 year retrospective review*; J Med AssocThai, 2014 Aug; 97 (8): 850-5
3. Balatsouras DG, Koukoutsis G, Aspris A, Fassolis A, Moukos A, *Benign Paroxysmal Positional Vertigo Secondary to Mild Head Trauma*; Ann Otol Rhinol Laryngol. 2017 Jan;126(1):54-60. Epub 2016 Oct 25.
4. Chang T-P, Lin Y-W, Sung P-Y, Liao W-L (2016), *Benign Paroxysmal Positional Vertigo after Dental Procedures: A Population Based Case-control Study*. Plos ONE 11 (4): e0153092
5. Chen ZJ, Chang CH; Hu Ly; *Increased risk of benign paroxysmal positional vertigo in patients with anxiety disorders: a nationwide population-based retrospective cohort study*; BMC Psychiatry 2016 Jul 15; 16,:238
6. Korkmaz M, Korkmaz H, *Cases requiring increased number of repositioning maneuvers in benign paroxysmal positional vertigo*; Braz Journal of Otorhinolaryngol. 2016;82:457-7
7. Webster G, Sens PM, Salmito MC, Cavalcante JD; *Hyperinsulinemia and hyperglycemia: risk factors for recurrence of benign paroxysmal positional vertigo*; Braz J Otorhinolaryngol, 2015 Jul-Aug; 81 (4): 347-51
8. Schultz AR, Neves-Souza RD, CostaVde S; Meneses-Barriviera CL, *Is there a Possible Association between Dietary Habits and Benign Paroxysmal Positional Vertigo in the Elderly? The importance of Diet and Conseling*; Int Arch Otorhinolaryngol. 2015 Oct; 19 (4): 293-7
9. Hanci D, Ulusoy S, Muluk NB, Cingi C, *Do viral infections have a role in benign paroxysmal positional vertigo?* B-ENT 2015;11(3): 211-8
10. Oluwaseye Ayoola Ogun, Bela Buki; Edward S. Cohn, Kristen L; *Menopause and benign paroxysmalpositional vertigo*; Menopause .2014;21 (8):886-889
11. Talaat HS, Abuhadied G; Talaat AS; Abdelaal MS; *Low bone mineral density and vitamin D deficiency in patients with benign positional paroxysmal vertigo*; Eur Arch Otorhinolaryngology 2015 Sep; 272 (9) 2249-53
12. Yu S; Liu F; Cheng Z, Wang Q; *Association between osteoporosis and benign paroxysmal positional vertigo a systematic review*; BMC Neurology 2014 May 20; 14:110
13. Kahraman SS, Ozcan O, Arli C et al. *Calcium Homeostasis During Attack and Remission in Patients with Idiopathic Benign Paroxysmal Positional Vertigo*; Otol Neurotol, 2016 Oct; 37 (9): 1388-92
14. Bela Buki; Michael Ecker; Heinz Junger, Yunxia Wang Lundberg, *Vitamin D deficiency and benign paroxysmal positioning vertigo*, NIH Author Manuscript, Med Hypotheses.2013 february; 80 (2): 201-204
15. Talaat HS, Kabel AM, Khaliel LH, Abuhadied G; *Reduction of recurrence rate of benign paroxysmal positional vertigo by treatment of severe Vitamin D deficiency*, Auris Nasus Larynx 2016 Jun; 43 (3)
16. Sheikhzadeh M, Lotfi Y, Mousavi A, et al. *The effect of sérum vitamin D normalization in preventing recurrences of benign paroxysmal positional vertigo; A case-control study*. Caspian J Intern Med 2016; 7 (3): 173-177
17. Sheikhzadeh M, Lotfi Y, Mousavi A, et al. *Influence of supplemental vitamin D on intensity of benign paroxysmal positional vertigo; A longitudinal clinical study*. Caspian J Intern Med 2016 7(2): 93-98
18. Gu Il RhiM, *Serum Vitamin D and Recurrent Benign Paroxysmal Positional Vertigo*; Laryngoscope Investigative Otolaryngology 1: December 2016.





# 04. NOVOS CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS DA VPPB

Leonel Luís, Mariana Calha, João Levy, Tiago Eça, Pedro Rodrigues

Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de Santa Maria

## INTRODUÇÃO

Nos Estados Unidos, entre 2009 e 2011, 1,01 % dos adultos que recorreram ao Serviço de urgência, fizeram-no por patologia otológica. A maior parte dos que ficaram internados (61,4%) apresentavam diagnóstico vestibular e, em mais de metade destes, o diagnóstico de VPPB<sup>1</sup>. O diagnóstico vestibular resultou num custo médio directo cerca de seis vezes superior ao dos restantes diagnósticos otológicos atingindo, no caso da VPPB, o valor máximo do grupo (\$3.123,68), excluindo-se os custos directos e os efeitos na qualidade de vida.

Estes números constituem motivo de preocupação, tanto mais quando são características desta entidade a elevada prevalência, simplicidade diagnóstica e a rapidez terapêutica. Face a este problema, os novos critérios de diagnóstico<sup>2</sup> procuram actualizar as boas práticas de diagnóstico e de terapêutica da VPPB, assim como melhorar a qualidade dos resultados clínicos.

Neste sentido, impõe-se a reflexão sobre as competências médicas e a organização dos cuidados nesta área.

## DIAGNÓSTICO

A vertigem e a tontura são sintomas que acompanham uma grande variedade de patologias, nomeadamente as vestibulopatias periféricas, centrais e as perturbações somatoformes, sendo o seu correcto diagnóstico o pré-requisito para um tratamento eficaz. Actualmente, esse diagnóstico é principalmente realizado pela análise dos movimentos oculares. A observação desses movimentos sem fixação ocular e através de vídeo-oculografia é essencial. Idealmente deverá ser também possível o seu registo e quantificação.

O diagnóstico definitivo de VPPB requiere a utilização de manobras posicionais diagnósticas que levam à observação de um nistagmo posicional característico, resultante da activação do reflexo vestibulo-oculomotor específico de cada canal semicircular. É também necessária a associação temporal de nistagmo e vertigem durante a manobra posicional diagnóstica. Por fim, a observação e registo do nistagmo posicional permitirá a especificação do canal semicircular afecta-

do e do mecanismo patológico envolvido (canalolitíase ou cupulolitíase). O desaparecimento do nistagmo de posição após terapia posicional suporta o diagnóstico de VPPB, pois o nistagmo posicional associado a etiologia central não deverá resolver com manobras reabilitadoras.<sup>3</sup>

Muito importante neste documento é a clarificação das características dos nistagmos que resultam da activação dos canais semicirculares. Assim, a activação do canal semicircular posterior (CSCp) resulta num nistagmo vertical superior e torsional para o lado estimulado e a activação do canal anterior (CSCa) num nistagmo vertical inferior e torsional para o lado estimulado (Quadro 1). A activação do canal horizontal (CSCh) resulta num nistagmo horizontal. No entanto, o sentido do nistagmo horizontal dependerá da localização das partículas otoconiais no braço curto ou no braço longo do CSCh, bem como do mecanismo fisiológico envolvido (canal ou cupulolitíase). Assim, o nistagmo horizontal poderá ser geotrópico durante o teste de rotação supina (prova de McClure) caso se trate de canalolitíase com a presença das partículas otoconiais no braço longo do CSCh, ou ageotrópico caso se trate de cupulolitíase ou canalolitíase com presença das partículas otoconiais no braço curto do CSCh. No caso da VPPB do CSCh, tanto as provas calóricas,<sup>4</sup> como as provas impulsivas,<sup>5</sup> poderão estar alteradas antes e normais após manobras libertadoras.

CANAL SEMICIRCULAR	NISTAGMO
Posterior	Vertical superior e torsional homolateral
Horizontal	Horizontal
Anterior	Vertical inferior e torsional homolateral

Quadro 1. Características do nistagmo que resulta da activação dos canais semicirculares.



## SINDROMES EMERGENTES E CONTROVERSOS

Nesta categoria são descritas algumas apresentações sindromáticas mais raras onde o diagnóstico diferencial com a vertigem posicional central poderá ser mais difícil (Quadro 2). Aqui se incluem a cupulolitíase do CSCp, onde a ausência ou quase ausência de latência do nistagmo posicional será uma das características que a farão suspeitar. A utilização de uma manobra de meio Dix-Hallpike e observação de um nistagmo mais intenso do que na manobra clássica, poderá contribuir também para o seu diagnóstico. Nesta manobra a cabeça mantém-se flectida cerca de 30° quando em posição supina e não em hiperextensão como na manobra de Dix-Hallpike.

Canalolitíase do CSCa
Cupulolitíase do CSC <sub>p</sub>
Litíase de múltiplos canais
VPPB possível
VPPB provável*

Quadro 2. Síndromes emergentes e controversas.

\*no artigo original a VPPB provável é descrita noutra capítulo

São ainda introduzidas duas novas entidades diagnósticas:

- **Vertigem posicional possível:** incluem-se nesta categoria apresentações sindromáticas em que (i) não é registado nistagmo de posição ou em que é registado nistagmo de posição atípico, mas que resolve após manobras libertadoras, (ii) é presumido o envolvimento multicanalar não especificado e (iii) ocorre simultaneamente nistagmo posicional periférico e central.
- **Vertigem posicional provável:** diagnóstico proposto (i) durante o período assintomático de vertigem posicional após provável resolução espontânea ou (ii) naqueles casos em que o nistagmo posicional é refractário às manobras terapêuticas e após exclusão de patologia central. É uma entidade que faz diagnóstico diferencial com outras vertigens episódicas posicionais como a enxaqueca vestibular.

Por fim, é pela primeira vez associada à VPPB a possibilidade de se apresentar com vertigem espontânea e nistagmo espontâneo ou vertigem posicional e nistagmo pseudo-espontâneo quando classicamente se associa a VPPB às vertigens posicionais com nistagmo posicional. Enquanto o nistagmo pseudo-espontâneo poderá ser o resultado da canal ou cupulolitíase do CSCa o nistagmo espontâneo deverá resultar de um jam canalar. Nesta entidade a neurologia portuguesa é particularmente feliz por ser da sua responsabilidade a primeira descrição desta síndrome no contexto de VPPB<sup>5</sup>.

## BIBLIOGRAFIA

1. Kozin, E. D., Sethi, R. K. V., Remenschneider, A. K., Kaplan, A. B., del Portal, D. A., Gray, S. T., et al. Epidemiology of otologic diagnoses in United States emergency departments. *Laryngoscope* (2015), 125(8), 1926–1933.
2. Brevern, Von, M., Bertholon, P., Brandt, T., Fife, T., Imai, T., Nuti, D., & Newman-Toker, D.. Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria. *J Vest Research* (2015), 25(3,4), 105–117.
3. Luis, L., Costa, J., & Yacovino, D. (2015). A Pragmatic Strategy for the Evaluation and Management of Anterior Canal Benign Positional Vertigo. *Otol Neurotol*, 37(7):e240.
4. M. Strupp, T. Brandt and S. Steddin, Horizontal canal benign paroxysmal positioning vertigo: Reversible ipsilateral caloric hypoexcitability caused by canalolithiasis? *Neurology*, (1995), 2072–2076.
5. L. Luis, J. Costa, F. Vaz Garcia, J. Valls-Solé, T. Brandt and E. Schneider, Spontaneous plugging of the horizontal semi-circular canal with reversible canal dysfunction and recovery of vestibular evoked myogenic potentials, *Otol Neurotol* (2013), 743–747.

# 05. VPPB DO CANAL POSTERIOR – FATORES DE PROGNÓSTICO

**Pedro Araújo**

*Assistente hospitalar graduado*

*Coordenado consulta de vertigem/Unidade de otoneurologia*

*Centro de otorrinolaringologia*

*Hospital da luz*

A vertigem posicional paroxística benigna (VPPB), foi descrita por Barany, em 1921, tendo as suas características clássicas, como as conhecemos hoje, sido descritas, por Dix-Hallpike, em 1951:

- **nistagmo torsional, vertical superior, geotrópico.**

A incidência canalar da VPPB, afeta principalmente o canal posterior em cerca de 85% e em cerca de 5-22% o canal horizontal. A VPPB do canal superior controversa na sua existência, a existir, é de incidência residual.

Ao longo dos tempos, foram propostos diferentes tratamentos, como os exercícios de Brandt-Daroff, manobra de Epley ou a manobra de Semont, com taxas de sucesso terapêutico semelhante, que variam de 57 a 100% para a manobra de Epley e de 84 a 93%, para a manobra de semont, variando a taxa de sucesso com o número de manobras. Diferentes autores, reportaram uma variação da taxa de sucesso, com o número de manobras por sessão, elevando-se de 50-60%, para taxas superiores a 90%, quando realizadas repetidas manobras.

Em 2014, uma revisão da Cochrane incluiu 11 ensaios (745 doentes), e reportou que a manobra de Epley seria mais eficaz quando comparada com manobras placebo ou grupos controlo. A resolução completa da vertigem foi mais frequente no grupo de tratamento com a manobra de Epley do que no grupo controlo ou placebo (OR, 4.42; 95% CI, 2.62-7.44). Conversão num Dix-Hallpike negativo é mais provável no grupo de tratamento com manobra (OR, 9.62; 95% CI, 6.0-15.42). Ainda de referir que, uma única manobra de Epley é 10 vezes mais efectiva que uma semana (3vezes ao dia) de exercícios de Brandt-Daroff (OR, 12.38; 95% CI, 4.32-35.47).

Chen et al. reportaram, num estudo duplamente cego, conversão em Dix-Hallpike negativo, em 85%, ao 4 dia com a manobra de Semont Vs 14% no grupo controlo (p.001).

Os exercícios de Brand-Daroff, apesar de eficazes, apresentam taxas de sucesso mais modestas e com maior duração do procedimento terapêutico, tendo por esta razão sido relegados para 2º plano.

A manobra de Epley foi descrita em 1992, e em 1993, Parnes et al., descrevem uma variação à manobra, com igual sucesso terapêutico, tendo sugerido que o nistagmo na 2ª e/ou 3ª posição da manobra na direcção do ouvido doente (nistagmo ortotrópico), seria um sinal do movimento das otocónias em sentido ampulifugo e como tal, sinal de bom prognóstico, para o sucesso do procedimento. Por ordem de razão, uma inversão do nistagmo, seria sinal de movimento em sentido ampulipeto, e como tal sinal de insucesso ou sinal de uma eventual cupulolitíase.

Numa análise retrospectiva, de 126 doentes os autores reportam um valor preditivo positivo de, do nistagmos ortotrópico, com 2 manobras de 94,5%. No entanto a avaliação de sucesso terapêutico, era realizada no mesmo dia, e os autores, referem ainda que 7 doentes sem a presença de nistagmos ou com a inversão da direcção do mesmo, também converteram numa manobra negativa.

Apesar de inúmeros estudos publicados sobre a VPPB, passados 20 anos, são poucos os estudos que, de uma forma sistemática, tentaram analisar quais os fatores de prognóstico associados ao sucesso ou insucesso terapêutico, das diferentes manobras, bem como as diferenças associadas ao sucesso de um procedimento versus o outro.

Passados todos estes anos, ainda estão por definir ou pelo menos, ainda são controversos, diferentes questões, como:

- Como é definido o sucesso terapêutico? (manobra de Hallpike negativa, ausência de sintomas posicionais, ausência de sintomas otolíticos ou o conjunto de todos?).
- Quantas manobras devem ser realizadas, por sessão?
- Qual o intervalo entre sessões?
- Deve-se repetir a manobra de Hallpike, após a manobra terapêutica?
- Quanto tempo deve-se deixar o doente em cada posição, do respectivo procedimento?



- Com que velocidade, deve ser realizado o movimento, em cada etapa do respectivo procedimento?
- Qual a importância de realizar as manobras com lentes de Frenzel?

Estas questões assumem particular relevância, na análise dos estudos publicados, sendo a comparação dos resultados entre estudos uma tarefa hercúlea e geralmente infrutífera devido aos diferentes desenhos dos estudos e à enorme variabilidade com que os diferentes autores efetuam os respectivos procedimentos. A falta de consenso na literatura é notória, quando as mais recentes *guidelines*, são omissas quanto a estas questões.

Outro ponto que dificulta a análise comparativa dos fatores de prognóstico, é a variação do desenho dos diferentes estudos, que na sua maioria avaliam diferentes variáveis, geralmente focando-se em uma ou duas variáveis, e são poucos os que avaliam e comparam diversas variáveis.

Uma das variáveis geralmente analisadas é o número de manobras realizadas por sessão.

Diferentes estudos, reportam que a taxa de sucesso da manobra de Epley aumenta com o número de manobras realizadas na mesma sessão, quando repetidas 4x.

Estudos que avaliaram a influência da idade, género, duração da doença, número de sessões terapêuticas, são concordantes na ausência de significância estatística entre estas variáveis e o sucesso terapêutico. Num ponto que os estudos também são concordantes é no maior sucesso terapêutico, com menor número de manobras na VPPB idiopática comparada com a VPPB secundária, sem, no entanto, existir diferença na taxa final de sucesso terapêutico.

Numa análise prospectiva, de 220 doentes, o autor reporta uma taxa global de sucesso de 88,6%, sem relação entre as diferentes variáveis (Idade, género, duração de sintomas, tratamentos prévios, número de sessões, etiologia), nem com nenhuma variável apresentando valor prognóstico. A presença de nistagmo ortotrópico, neste estudo apresentou um valor preditivo positivo de 69,4%

Num estudo recente, os autores também não descrevem diferença no sucesso final quando comparados doentes, com duração de doença inferior ou superior a 4 semanas, reportando, no entanto, maior taxa de recidiva da doença, no grupo de doentes com duração de doença superior a 4 semanas.

Relativamente à manobra de Semont, apesar de não ter sido publicado por pelo autor, nenhuma alteração à descrição original, o autor tem descrito em workshops, uma extensão à manobra com uma posição adicional, com a colocação da cabeça pendente, abaixo da marca de observação após a 1ª posição. Recentemente Obrist et al. desenvolveram um modelo in vitro, para identificação de factores de sucesso da manobra de Semont. Os autores desenvolveram um modelo in vitro do canal semicircular horizontal, com a trajetória das otocónias monitorizado por vídeo. Os autores avaliaram:

- Intervalo entre movimentos
- Velocidade dos movimentos (90, 135, 180°/s)
- Ângulo do movimento (0, 10, 20 e 30° abaixo da horizontal)
- Dimensão das otocónias (36 e 50µm)

Os autores reportaram como critérios para o sucesso da manobra, um posicionamento de 110° (1ª posição) e de 220° (2ª posição), com a necessidade de extensão de 20°, para além da horizontal, com um intervalo superior a 45 segundo, entre posicionamentos. A permanência no plano horizontal sem a extensão adicional, seria um factor de insucesso terapêutico.

A velocidade angular dos movimentos, não será ao contrário do descrito inicialmente, um determinante para o sucesso, mas os autores sugerem um intervalo de 60 segundos entre manobras, para um sucesso terapêutico, para partículas de maiores dimensões.

Este estudo in vitro, necessita de confirmação em futuros estudos clínicos.





## BIBLIOGRAFIA

1. Araújo P. et al. BPPV Prognosis Factors. XXVIII Barany society Meeting, 2012, Uppsala
2. Amor-Dorado JC, Barreira-Fernández MP, Aran-Gonzalez I, et al. Particle repositioning maneuver versus Brandt-Daroff exercise for treatment of unilateral idiopathic BPPV of the posterior semicircular canal: a randomized prospective clinical trial with short- and long-term outcome. *Otol Neurotol.* 2012;33:1401-1407.
3. Brintjes TD, Companjen J, van der Zaag-Loonen HJ, et al. A randomised sham-controlled trial to assess the long-term effect of the Epley manoeuvre for treatment of posterior canal benign paroxysmal positional vertigo. *Clin Otolaryngol.* 2014;39:39-44
4. Brandt T et al. *Acta Oto-Laryngologica*, 2006; 126: 160/163
5. Cakir BO, Ercan I, Cakir ZA, et al. What is the true incidence of horizontal semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo? *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;134:451-454
6. Chen Y, Zhuang J, Zhang L, et al. Short-term efficacy of Semont maneuver for benign paroxysmal positional vertigo: a double-blind randomized trial. *Otol Neurotol.* 2012;33:1127-1130.
7. del Rio M, arriaga M. BPPV Prognosis factos. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;april:426-429
8. Epley JM. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;107:399-404
9. Gordon CR, Gadoth N. *acta neuro scand*; 2004,110(3):166-169.
10. Hughes D et al. *J laryngol otol*; 2015, 129(5):421-424.
11. Hui Jon Oh et al, *Neurology* 2007; 68:1219-1222
12. Hilton MP, Pinder DK. The Epley (canalith repositioning) manoeuvre for benign paroxysmal positional vertigo. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(12).
13. Macias et al. *Laryngoscope* 2000;110:1921-1924
14. Monobe H et al. *Acta otolaryngol* 2001; Suppl 545:38-40
15. Obrist D. et al. *Frontiers Neurology*; 2016(7):150
16. Parnes L, Price-Jones R. *Annals Otol Rhinology Laryngol* 1993;102:325-30
17. Parnes LS, Agrawal SK, Atlas J. Diagnosis and management of benign paroxysmal positional vertigo (BPPV). *CMAJ.* 2003;169:681-693.
18. Prim-Espada MP, De Diego-Sastre JJ, Pérez-Fernández E. Meta-analysis on the efficacy of Epley's manoeuvre in benign paroxysmal positional vertigo. *Neurologia.* 2010;25:295-299.
19. Semont A, Freyss G, Vitte E. Curing the BPPV with a liberatory maneuver. *Adv Otorhinolaryngol.* 1988;42:290-293.
20. Semont et al. *Ann. Oto-layng.* 1989; 106:473-76



# 06. V.P.P.B. DO CSC HORIZONTAL

**Rosmaninho Seabra**

*Clínica Vertigem e Zumbido - V. N. Gaia  
Hospital Lusíadas Porto - Porto  
Clínica Quadrantes Miraflores - Miraflores  
Hospital da Luz Setubal*

## INTRODUÇÃO

A anatomia do ouvido interno, com destaque para a mácula do utrículo - que comunica amplamente com os três canais semi-circulares - explica a entrada dos cristais de carbonato de cálcio que, libertos da mácula flutuam livremente na endolinfa, nos canais semi-circulares. Ainda por razões que se prendem com as relações anatómicas destas estruturas conjugada com o efeito da gravidade, é de longe mais frequente que estes cristais penetrem o canal semi-circular posterior, e só mais raramente o horizontal (ou lateral) e muito excepcionalmente o anterior (ou superior) (Fig. 1)

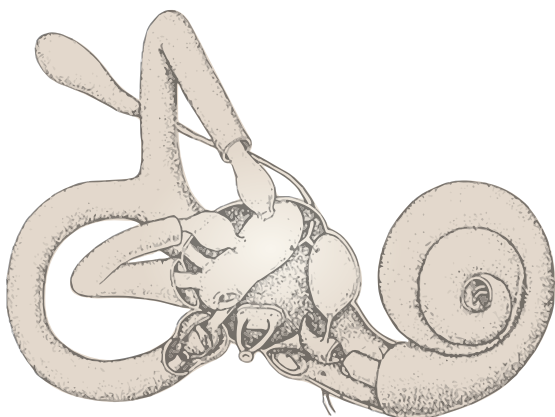


Figura 1.

Uma vez nos canais semicirculares estes cristais, em determinadas posições da cabeça, vão por ação da gravidade, estimular a crista ampolar – órgão sensorial do canal semi-circular – e desencadear uma resposta anómala de estimulação do canal. Desta forma vão ser responsáveis pelo surgimento de uma crise de vertigem rotatória, sempre que essa ou essas posições são assumidas, portanto episódica ou recorrente, e que é desencadeada pela adopção de uma posição ou posições bem definidas. Estas crises caracteristicamente podem ser evitadas evitando as posições que lhe dão origem.

Estas crises têm ainda características muito específicas que são:

- Tempo de latência entre o posicionamento (a adopção da posição) e a crise,
- Duração curta, de segundos,
- Fatigabilidade,
- Nova crise com a retoma da posição inicial

O diagnóstico do canal envolvido é feito pela observação do movimento ocular associado aquando do surgimento da crise de vertigem.(fig.2).

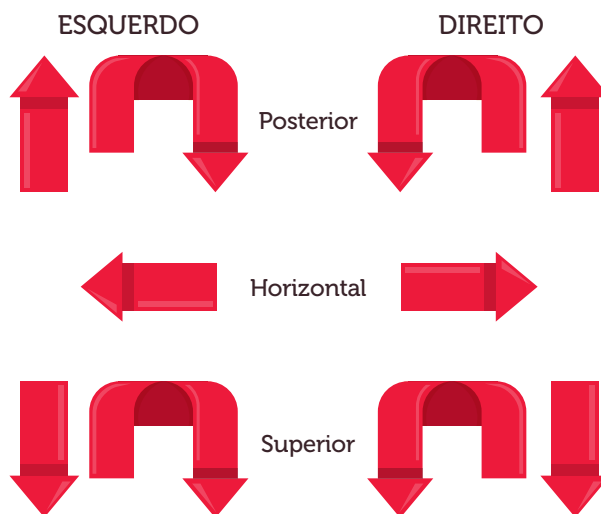


Figura 2.

Para determinarmos qual o canal envolvido temos então de tentar reproduzir a crise de vertigem executando uma prova específica, já descrita e denominada Prova de Dix Hallpike.

No entanto, quando suspeitamos de envolvimento do canal horizontal devemos efectuar as manobras de diagnóstico também em decúbito dorsal com a cabeça elevada 30° rodando a cabeça para cada um dos 2 lados cerca de 60° (Prova de McClure)

## VPPB DO CSC HORIZONTAL - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

A VPPB do CSC horizontal tem algumas características clínicas próprias que a distinguem da VPPB de outros canais, a saber:

- Incidência em 3 a 12 % do total das VPPB
- Vertigens mais intensas e prolongadas
- Nistagmo com latência reduzida e quase sem fadigabilidade
- Respostas bilaterais, sendo mais intensas ou duradouras as correspondentes ao lado atingido.
- Nistagmo horizontal puro, batendo para o lado para onde rodou a cabeça (geotrópico) ou para o lado contrário (apogeotrópico)
- Duas formas – canalitiase /cupulolitiase
- Mais frequente canalitiase - nistagmo horizontal puro, batendo para o lado para onde rodou a cabeça (geotrópico)
- Mais raramente cupulolitiase – nistagmo para o lado inverso –apogeotrópico.
- Frequente a conversão pós-manobra terapêutica de VPPB do canal posterior (canal switch) fig.3

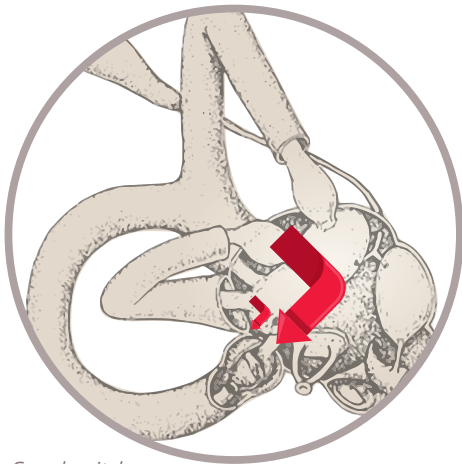


Figura 3. Canal switch

## A FORMAÇÃO DO NISTAGMO NA VPPB DO CSC HORIZONTAL

### CANALITIASE

Quando os cristais se encontram, livres no canal (canalitiase) e rodamos a cabeça de 90° para o lado do ouvido afetado acontece que os cristais por ação da gravidade tendem a fazer um movimento descendente no canal a que corresponde um fluxo de endolinfa em direção à ampola (ampolopetal) o que, como decorre da lei de Ewald, vai originar uma excitação desse canal e por conseguinte um nistagmo que bate para o lado do canal afetado (Fig.4)

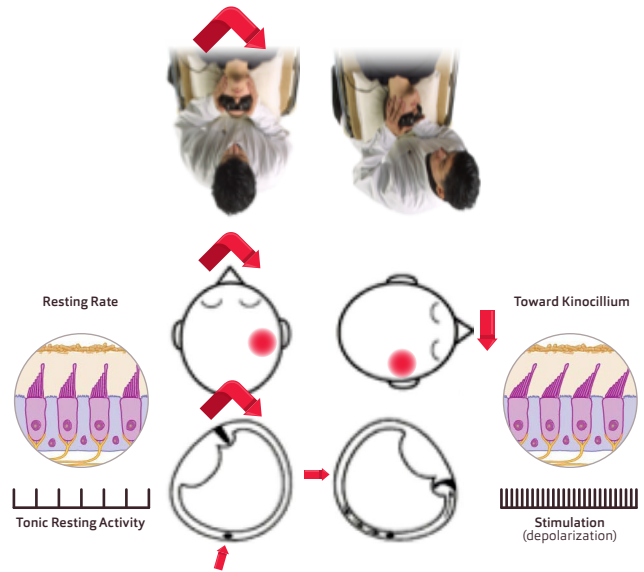


Figura 4. Canalitiase - Prova de McClure - rodar a cabeça para o lado oposto ao canal afectado

No caso contrário, em que rodamos a cabeça para o lado do ouvido não afetado e pelas mesmas razões o movimento descendente dos cristais vai condicionar um fluxo de endolinfa no sentido inverso – ampulofugal – originando um nistagmo que bate para o lado contrário. (Fig. 5)

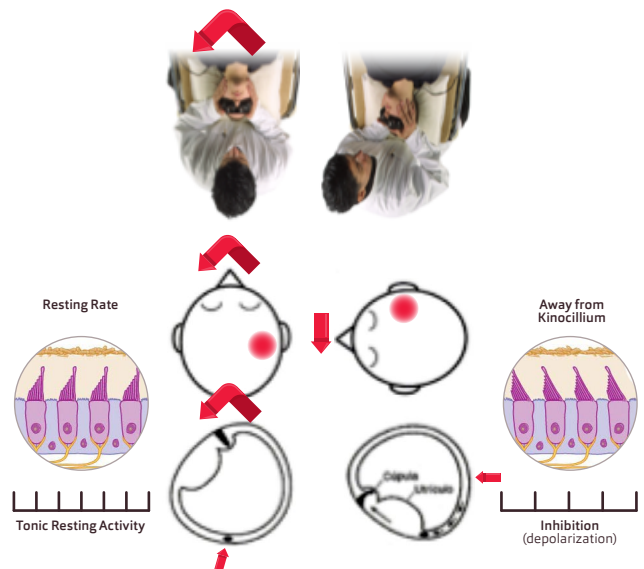


Figura 4. Canalitiase - Prova de McClure - rodar a cabeça para o lado oposto ao canal afectado

Nestes dois casos, e dada a posição da cabeça, o nistagmo gerado bate sempre em direção ao solo, daí chamar-se geotrópico.

## CUPULOLITIASE

Quando os cristais se encontram, aderentes à cúpula (cupulolitíase) ou ainda no 1/3 anterior do canal e rodamos a cabeça de 90° para o lado do ouvido afetado acontece que os cristais por ação da gravidade fazem um movimento descendente no canal a que corresponde um fluxo de endolinfa em direção oposta à ampola – ampolopetal, o que, como decorre da lei de Ewald, vai originar uma inibição desse canal e por conseguinte um nistagmo que bate para o lado do ouvido não afetado. (Fig.6)

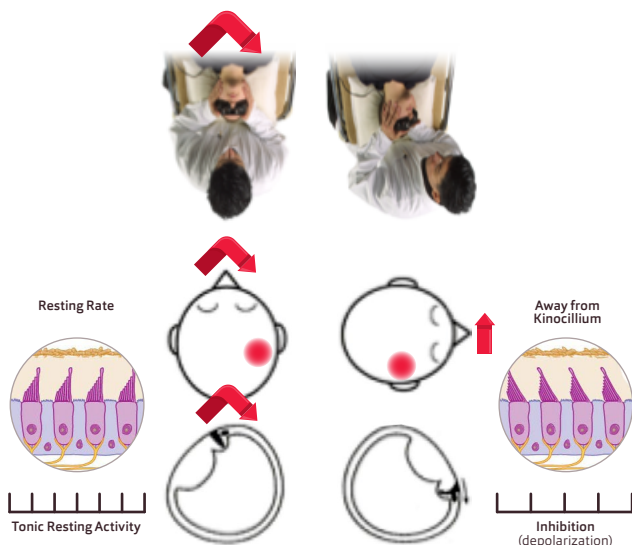


Figura 6. Cupulolitíase - Prova de McClure - rodar a cabeça para o lado do canal afetado

No caso contrário, em que rodamos a cabeça para o lado do ouvido não afetado e pelas mesmas razões, o movimento descendente dos cristais vai condicionar um fluxo de endolinfa no sentido inverso, logo em direção à ampola – ampulopetal – originando um nistagmo que bate para o afetado (para cima) (Fig.7).

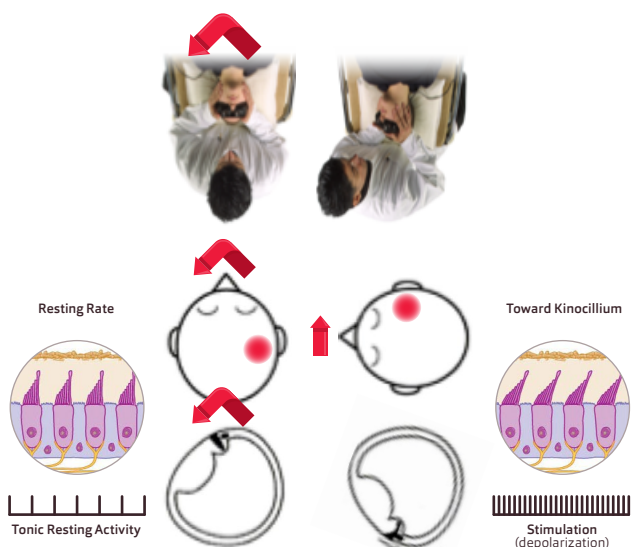


Figura 6. Cupulolitíase - Prova de McClure - rodar a cabeça para o lado oposto ao canal afetado

Nestes dois casos, e dada a posição da cabeça, o nistagmo gerado bate em direção oposta ao solo, daí chamar-se apogeotrópico.

Assim e para facilitar podemos dizer que nas VPPB do canal horizontal o nistagmo mais intenso aponta sempre o lado doente

- Nas geotrópicas (canalíase) o ouvido situado mais abaixo
- Nas ageotrópicas (cupulolitíase) o ouvido que está em cima

## TRATAMENTO

O único tratamento da VPPB são as manobras de reposicionamento – que consistem em fazer migrar os cristais, por ação da gravidade ou outra força física, para a extremidade livre do canal e desta forma para o vestíbulo promovendo o seu reposicionamento na mácula do utrículo.

Há várias manobras diferentes reportadas, todas com eficácia muito semelhante, pelo que fica ao critério do médico eleger qual a sua preferida e a partir daí executá-la por rotina de forma a criar mais à vontade com essa técnica particular.

## MANOBRAS DE REPOSICIONAMENTO PARA CANALITIASE

- Manobra de Lempert (barbecue)
- Manobra de Guffoni
- Manobra de Semont modificada
- Manobra de Epley modificada
- Posição forçada prolongada

## MANOBRAS DE REPOSICIONAMENTO PARA CUPULOLITIASE

- Barbecue modificada
- Manobra de Guffoni modificada
- Manobra de Zuma e Maia
- Head Shaking Test seguido de barbecue





Apresenta-se de seguida uma ilustração que demonstra a forma de execução das manobras de Guffoni - para canalitiase (fig. 8) - e a manobra de Zuma e Maia - para cupulolitiase (fig. 9).



Figura 8. Manobras de Guffoni - para canalitiase

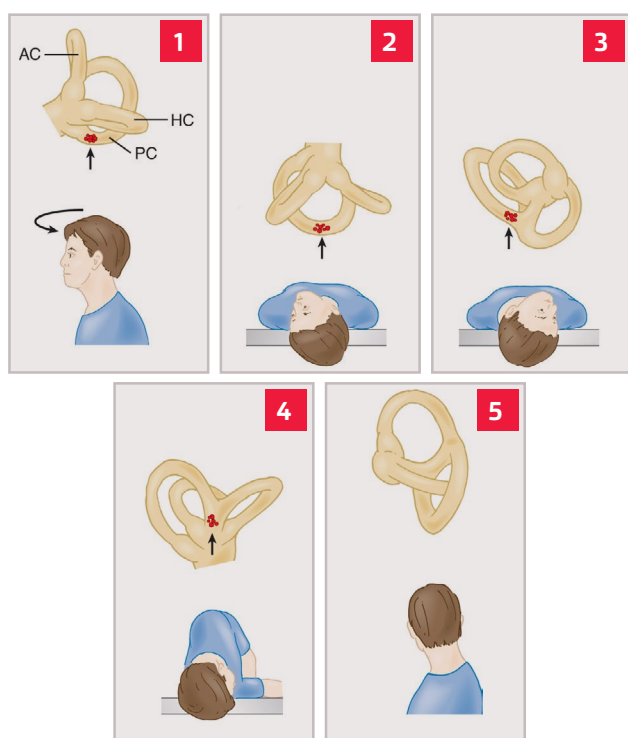


Figura 9. Manobra de Zuma e Maia - para cupulolitiase

Source: Susan B. O'Sullivan, Thomas J. Schmitz, George D. Fulk: Physical Rehabilitation, Sixth Edition www.FADavisP-TCollection.com Copyright©McGraw-Hill Education. All rights reserved.

# 07. VPPB CANAL SEMICIRCULAR ANTERIOR E MULTICANAL

Conceição Monteiro

Hospital Lusíadas Lisboa - Unidade de Otoneurologia

## VPPB CANAL SEMICIRCULAR ANTERIOR

### INTRODUÇÃO

O primeiro caso bem documentado de VPPB foi descrito em 1921 por **Barany** num paciente de 27 anos de idade. Em 1952 **Dix** e **Hallpike** descrevem as características desta vertigem assim como a sua prova diagnóstica.

Em 1969 **Schuknecht** postula que esta patologia é causada por depósitos de cristais de carbonato de cálcio na cúpula do canal semicircular posterior, o que a torna sensível à gravidade e propõe o termo de cupulolítase.

Em 1979 **Hall et al.** foi o primeiro a introduzir o conceito de canalolítase sugerindo que o mecanismo fisiopatológico era devido ao movimento dos cristais de carbonato de cálcio na endolinfa mais do que à sua aderência à cúpula do canal semicircular posterior.

Em 1980 **Brandt** e **Daroff** propõem a primeira abordagem fisiológica para o tratamento da VPPB que tem como finalidade dispersar os restos otoconiais que se encontram nos canais semicirculares.

No mesmo ano **Epley** e **Hughes** apresentaram uma forma de tratamento que faria com que as otocónias flutuantes migrassem pela força da gravidade para fora do canal posterior. Esta técnica conhecida por manobra de reposicionamento foi mais tarde em 1992 modificada por **Epley**

Em 1983 **Alain Semont** descreve uma nova técnica terapêutica para a VPPB do canal posterior, à qual chamou manobra libertadora. A descrição do método e os resultados só foram publicados na literatura internacional em 1988.

As primeiras publicações sobre VPPB do canal lateral foram publicadas em 1985 por **Cipparrone et al.** e **McClure** e a primeira sugestão para o tratamento desta variante foi feita em 1994 por **Lempert**.



A primeira publicação sobre a variante do canal anterior atribui-se a **Katsarkas** em 1987. <sup>(1)</sup>



**Bertholon et al** em 2002 definiram as suas características clínicas e o diagnóstico diferencial com as doenças do cerebelo. <sup>(1)</sup>

### EPIDEMIOLOGIA

A vertigem posicional paroxística benigna é a causa mais comum de vertigem de origem vestibular. O canal posterior é afetado unilateralmente na maioria dos casos e menos frequentemente o canal horizontal.

O envolvimento do canal anterior é raro, atingindo 2% dos pacientes em largas séries. Segundo alguns autores esta entidade pode estar sub-diagnosticada. <sup>(2)(3)</sup>

### FISIOPATOLOGIA

Assume-se que a raridade da VPPB do canal anterior seja devida a fatores anatómicos <sup>(4)(5)</sup>

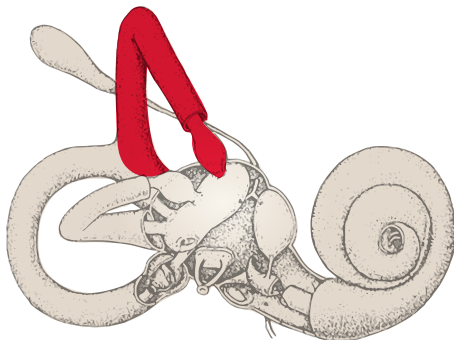
Este canal está localizado no ponto mais alto do labirinto, por este motivo será pouco provável que as otocónias entrem no canal. Além disso a “auto-limpeza” das mesmas é facilitada pela localização do braço posterior do canal anterior que desce diretamente para a cruz comum, o que torna a ocorrência de uma VPPB mais rara.

Apesar disso quando encontramos um nistagmo de direcção oposta ao esperado na prova de Dix-Hallpike, o canal anterior pode ser o responsável.

O canal semicircular anterior tem ligações excitatórias com os músculos extra-oculares reto superior ipsilateral e oblíquo inferior contra-lateral, assim a litíase deste canal vai provocar um nistagmo vertical inferior com um componente torsional, ao contrário do que acontece no canal posterior em que o nistagmo é vertical superior com um componente torsional.



Este componente torsional do nistagmo deve dirigir-se para o lado do ouvido afetado, mas muitas vezes ele é pouco evidente, devido ao facto do ângulo que o CSC anterior faz com o plano sagital ser apenas de 41° ao contrário do canal posterior cujo ângulo com o plano sagital é de 56°. Por esta razão o componente torsional no CSC anterior é muito mais ligeiro e mais difícil de observar do que no CSC posterior e sendo assim a VPPB do canal anterior pode apresentar-se apenas com um nistagmo posicional vertical inferior.



## DIAGNÓSTICO

A VPPB do canal anterior é provocada pela prova de hiperextensão cefálica e pela prova de Dix-Hallpike.

É ainda uma patologia controversa de tal maneira que na classificação das doenças vestibulares da Sociedade de Barany está incluída nos síndromes emergentes e controversos.

As características clínicas da VPPB do CSC anterior segundo a Sociedade de Barany<sup>(6)</sup> são:

- 1- Crises recorrentes de vertigem ou tontura posicional, desencadeadas ao deitar ou ao virar a cabeça na posição supina.
- 2- Duração da crise inferior a 1 mn.
- 3- Nistagmo posicional de aparecimento imediato ou depois de uma latência de um ou poucos segundos desencadeado pela prova de Dix-Hallpike ou pela prova de hiperextensão da cabeça, sendo predominantemente vertical inferior e com uma duração inferior a 1 mn.
- 4- Não atribuível a outra patologia.

Por definição a VPPB não está associada a sintomas auditivos ou neurológicos. A vertigem pode originar crises de ansiedade e um comportamento fóbico.<sup>(7)</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial<sup>(8)(9)</sup> é importante uma vez que o nistagmo vertical inferior posicional pode ser um sinal clínico de lesão do SNC, podendo estar associado a lesões do vestíbulo-cerebelo ou a patologias como a atrofia sistémica múltipla, esclerose múltipla, degenerescência cerebelar e hidrocefalia. Também a patologia da transição cervico-medular é uma causa de nistagmo vertical inferior.

Nestas situações normalmente está associado a outros sinais neurológicos como por exemplo alterações nas sacadas e perseguição ocular.

Se o nistagmo posicional vertical inferior é o único sinal, poderá corresponder a uma pequena lesão do nodulus que não altera a oculomotricidade.

Os principais indicadores de envolvimento central são:

- ausência de habituação
- ausência de vertigem associada

Outros indicadores menos importantes de envolvimento central:

- ausência de latência do nistagmo (mas alguns estudos afirmam que em 40% das VPPB do canal anterior não há latência)
- reversibilidade do nistagmo quando o doente passa à posição sentado pode estar ausente ou presente quer em patologia central quer em patologia periférica
- o componente torsional do nistagmo está ausente em 90% dos pacientes com patologia central e em 50% dos pacientes com patologia benigna periférica

Hoje em dia sabemos que o nistagmo posicional vertical inferior de origem periférica é mais comum do que tem sido descrito no passado, mas a sua fisiopatologia é ainda controversa.

Segundo alguns autores pode ter origem no canal anterior, mas o canal posterior pode também ser responsável, sendo feita uma analogia com o canal lateral, é possível que a VPPB do canal posterior possa apresentar um nistagmo posicional geotrópico ou ageotrópico.<sup>(8)</sup>

Quando fazemos a observação do doente devemos estar alerta uma vez que a VPPB do canal anterior pode mimetizar um nistagmo vertical inferior de origem central.

## TERAPÊUTICA

A informação sobre a terapêutica desta variante da VPPB é escassa.

Sabemos que as manobras baseadas na biomecânica do ouvido interno são altamente eficazes no tratamento da VPPB do canal posterior <sup>(10)</sup>. Pensou-se que manobras semelhantes poderiam ter igual eficácia no canal anterior, mas este devido à sua anatomia segue uma trajetória diferente e as manobras têm que ser necessariamente diferentes das descritas por Semont e Epley para o canal posterior.

### Várias manobras foram descritas:

- Manobra de Epley inversa - Honrubia et al. 1999
- Manobra de Semont inversa



Figura 1. Manobra de Semont inversa

- Manobra de Rahko 2002
- Manobra de Crevits 2004 <sup>(11)</sup>
- Manobra de KIM 2005

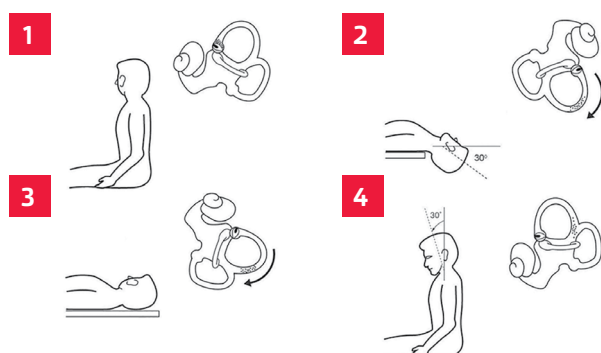


Figura 2. Manobra de Kim

- Manobra Yacovino 2009 <sup>(10)</sup>

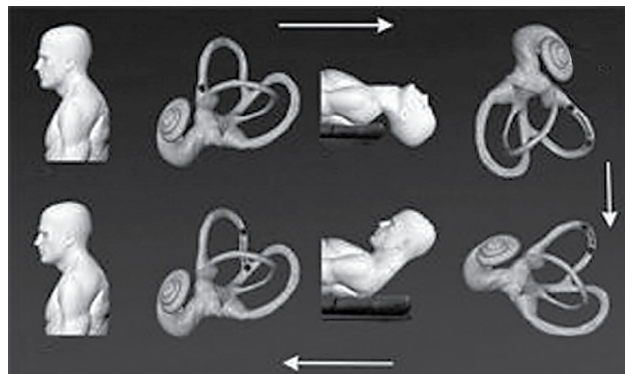


Figura 3. Manobra de Yacovino

A manobra de Yacovino é a mais utilizada. É uma manobra de fácil execução e que funciona simetricamente para a VPPB do canal anterior unilateral, independentemente do lado afectado, portanto não é obrigatório identificar o ouvido doente.

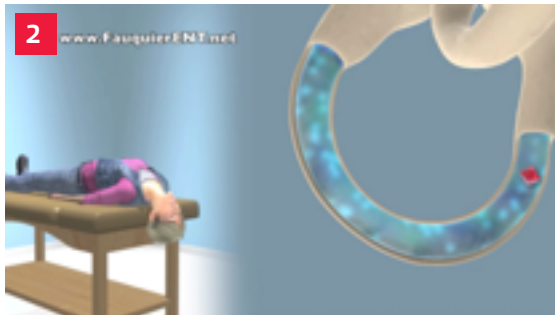
Para ativar o canal anterior uma rotação no plano do canal é menos importante que a hiperextensão da cabeça, logo a prova de hiperextensão cefálica, na qual a cabeça atinge uma posição dependente cerca de 20° mais do que durante a prova de Dix-Hallpike, é mais eficaz para provocar o canal anterior.

Esta manobra é feita em quatro etapas (Fig. 3) com intervalo de pelo menos 30 segundos entre cada posição para dar às otocónias tempo para migrar, uma vez que em condições de gravidade normal (1G) elas movem-se muito lentamente, cerca de 1% do diâmetro do canal por segundo.

Partindo da posição sentado com a cabeça direita (posição 1), é efectuada uma manobra de hiperextensão cefálica de forma a que a cabeça fique numa posição 30° abaixo do plano horizontal (posição 2). Durante esta etapa, as otocónias do canal anterior movem-se afastando-se da cúpula, desencadeando um nistagmo vertical inferior e uma vertigem.



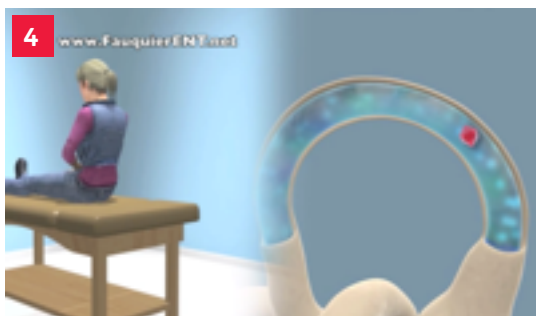




Passados os 30 segundos e após o término do nistagmo e da vertigem, a cabeça do doente é movida rapidamente para a frente, encostando o queixo ao peito - *chin to chest* (posição 3).



Após mais 30 segundos, sentamos o doente (posição 4) esperando novamente 30 segundos.



Se a manobra não for eficaz deve repetir-se várias vezes e esperar um maior período de tempo na posição de hiperextensão cefálica, assim como entre posições.

Se continuar a não funcionar, é sugerido que se desistem outras causas prováveis tal como vertigem posicional central (ex: lesão nodular).

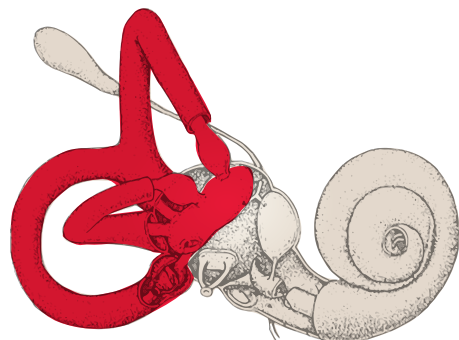
## VPPB MULTICANAL

A VPPB multicanal é rara mas não é excepcional. Representa 6 a 20% de todas as VPPB e constitui um importante desafio diagnóstico e terapêutico. <sup>(12) (13) (14) (15)</sup>

É também uma patologia controversa estando incluída nos síndromes emergentes e controversos na classificação das doenças vestibulares da Sociedade de Barany <sup>(6)</sup>

### Pode envolver :

- o mesmo canal bilateralmente (mais frequente)
- diferentes canais unilateralmente
- diferentes canais bilateralmente



Em teoria a estimulação de múltiplos canais simultaneamente pode provocar qualquer tipo de movimento ocular (com exceção dos movimentos de convergência), pois este é o princípio do reflexo vestibulo-oculomotor.

Em muitos casos a VPPB multicanal envolve canais semicirculares que não são coplanares e então diferentes tipo de nistagmos são provocados com os movimentos da cabeça, que refletem a soma dos efeitos provocados por esses movimentos em cada canal.

Por exemplo uma VPPB simultânea do canal horizontal direito e posterior direito pode apresentar um intenso nistagmo torsional em resposta à manobra de Dix-Hallpike direita que evolui para um nistagmo horizontal geotrópico menos intenso.

A VPPB multicanal apresenta algumas características diferentes da VPPB que atinge só um canal. <sup>(16)</sup>

A epidemiologia parece não ter uma relação com o sexo, mas sim com a idade, atingindo os doentes mais velhos.



A principal causa é o trauma. Antecedentes de VPPB também parecem ser frequentes e a associação com Menière que é relativamente comum em pacientes com um único canal afetado parece não estar presente nas formas multicanal.

No diagnóstico é mais difícil a identificação do canal afetado. Segundo a Sociedade de Barany as características clínicas da VPPB multicanal são:

- 1- Crises recorrentes de vertigem ou tontura posicional, desencadeadas ao deitar ou ao virar a cabeça na posição supina.
- 2- Duração da crise inferior a 1 mn.
- 3- Nistagmo posicional compatível com canalolitíase de mais do que um canal desencadeado pela prova de Dix-Hallpike ou pela prova de *roll test*.
- 4- Não atribuível a outra patologia.

Na terapêutica colocam-se várias dúvidas, nomeadamente qual a sequência mais correta para fazer as manobras e se devem ser feitas numa única sessão ou em dias diferentes. A maioria dos autores está de acordo que devemos começar pelo canal que apresenta um nistagmo e uma vertigem mais intensos e tratar um canal em cada sessão.

O prognóstico desta patologia é favorável.

Podemos concluir que a VPPB multicanal apresenta dificuldades diagnósticas e representa um desafio terapêutico, apesar disso, é possível um diagnóstico preciso baseado nas características do nistagmo permitindo tratar com sucesso o canal afectado.

## BIBLIOGRAFIA

1. Daniele Nuti, and Toshiaki Yagib. *Benign paroxysmal positional vertigo: Handbook of Clinical Neurophysiology*, Vol. 9; 2010.
2. Jose A. Lopez-Escamez, PhD, Maria I. Molina, MD, Maria J. Gamiz, PhD. *Anterior semicircular canal benign paroxysmal positional vertigo and positional downbeating nystagmus: American Journal of Otolaryngology-Head and Neck Medicine and Surgery*; 2006; 27: 173-178.
3. Augusto Pietro Casani, MD, Niccolò Cerchiai, MD, Iacopo Dallan, MD, and Stefano Sellari-Franceschini, MD. *Anterior Canal Lithiasis: Diagnosis and Treatment: Otolaryngology-Head and Neck Surgery*; 2011; 144(3): 412-418.
4. Von Brevern M, Radtke A, Lezius A et al. *M. Epidemiology of benign paroxysmal positional vertigo: A population based study: Neurol Neurosurg Psychiatry*; 2007; 78: 710-715.
5. Aw ST, Todd MJ, Aw GE et al. *Benign paroxysmal nystagmus. A study of its three-dimensional spatio-temporal characteristics: Neurology*; 2005; 64: 1897-1905.
6. Von Brevern M, Bertholon P, Brandt T et al. *Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria. Consensus document of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society: J Vest Reser*; 2015; 25:105-117.
7. Jacopo Cambi, Serena Astore, Marco Mandala, Franco Trabalzini, Daniele Nuti. *Natural course of positional down-beating nystagmus of peripheral origin: J Neurol*; 2013; 260:1489-1496.
8. Chen ZJ, Chang CH; Hu Ly. *Increased risk of benign paroxysmal positional vertigo in patients with anxiety disorders: a nationwide population-based retrospective cohort study: BMC Psychiatry*; 2016; 16: 238.
9. P Bertholon, A M Bronstein, R A Davies, P Rudge, K V Thilo. *Positional down beating nystagmus in 50 patients: cerebellar disorders and possible anterior semicircular canalolithiasis: J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 2002;72:366-372.
10. Dario A. Yacovino, Timothy C. Hain, Francisco Gualtieri. *New therapeutic maneuver for anterior canal benign paroxysmal positional vertigo: J Neurol*; 2009; 256: 1851-1855.
11. Crevits L. *Treatment of anterior canal benign paroxysmal positional vertigo by a prolonged forced position procedure: J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 2004;75:779-781.
12. Korres S, Balatsouras DG, Kaberos A, Economou C, Kandiloros D, Ferekidis E. *Occurrence of semicircular canal involvement in benign paroxysmal positional vertigo: Otol Neurotol*; 2002; 3: 926-932.
13. Lopez-Escamez JA, Molina MI, Gamiz M, Fernandez-Perez AJ, Gomez M, Palma MJ, Zapata C. *Multi positional nystagmus suggests multi canal involvement in benign paroxysmal vertigo: Acta Otolaryngol*; 2005; 125: 954-961.
14. Pollak L, Stryker R, Kushnir M, Flechter. *Approach to bilateral benign paroxysmal positioning vertigo: Am J Otolaryngol*; 2006; 27: 91-95.
15. Tomaz A, Ganança MM, Ganança CF, Ganança FF, Caovilla HH, Harker L. *Benign paroxysmal positional vertigo: concomitant involvement of different semicircular canals: Ann Otol Rhinol Laryngol*; 2009; 118: 113-117.
16. Andrés Soto-Varela, Marcos Rossi-Izquierdo, Sofia Santos-Pérez. *Benign paroxysmal positional vertigo simultaneously affecting several canals: a 46-patient series: Eur Arch Otorhinolaryngol*; 2013; 270:817-822.





# 08. OUTRAS VERTIGENS POSICIONAIS

Ana Margarida Amorim

A vertigem posicional paroxística benigna (vppb) é a causa mais comum de vertigem posicional. Esta caracteriza-se por breves episódios de vertigem rotatória acompanhada de nistagmo aquando uma mudança de posição da cabeça, sendo a sua etiologia geralmente atribuída ao deslocamento de otocónias do utrículo para um dos canais semicirculares.

No entanto na prática clínica diária, deparamo-nos frequentemente com doentes com vertigem posicional, em que os achados do nistagmo posicional não cumprem os critérios diagnósticos de vppb<sup>(1,2,3)</sup>.

Recentemente foi introduzido o conceito de **“directional changing positional nystagmus” (DCPN)**<sup>(4)</sup>. Nestes casos o paciente queixa-se de vertigem posicional intensa de instalação aguda, que surge durante a noite em decúbito lateral, geralmente associada a sintomas neurovegetativos intensos. Nos antecedentes pessoais ou familiares surge a *migraine*<sup>(4,5)</sup>. Ao exame objectivo surge um nistagmo de instalação gradual, persistente enquanto a posição se mantém, não fadigável e sem latência. O nistagmo é geralmente horizontal persistente com o paciente sentado de cabeça erecta, que reverte o seu sentido no teste da cabeça em flexão e hiperextensão, fazendo pensar numa **cúpula sensível à gravidade**. O nistagmo é evocado na posição de sentado para supina batendo na mesma direcção do nistagmo inicial. Este nistagmo posicional persistente muda de direcção rodando a cabeça para cada lado em decúbito dorsal (posição de McClure), podendo ser geotrópico ou ageotrópico. Identificam-se dois pontos neutros no plano “yaw” em decúbito dorsal a 30°. O primeiro é com a cabeça rodada ~30° para o lado doente, e o segundo é a 180° do primeiro. O nistagmo reverte a direcção quando se roda a cabeça além deste ponto. As manobras libertadoras são sempre ineficazes. Deve excluir-se sempre patologia central<sup>(4,6)</sup>.

Este tipo de nistagmo DCPN acompanhado de vertigem é mais frequente no sexo feminino, do lado direito e no canal horizontal (sendo o nistagmo predominantemente horizontal e menos vertical ou torsional). É mais frequentemente geotrópico 14.2% denominando-se de **cúpula leve**<sup>(7,8)</sup>.

Este termo refere-se a uma cúpula que apresenta uma densidade gravitacional específica inferior à da endolinfa que a circunda. Em casos normais a densidade específica da endolinfa é a mesma que a da cúpula.

Nos casos patológicos a **cúpula leve** torna a cúpula sensível à gravidade e resulta na deflexão da cúpula de acordo com o alinhamento entre o eixo da cúpula e a direcção da gravidade. Nos casos de **cúpula pesada**, menos frequentes, o nistagmo é ageotrópico, por uma cúpula com densidade específica superior à da endolinfa. Em condições normais, os canais semicirculares são independentes da gravidade, nos casos das cúpulas leves ou pesadas eles são activados ou inibidos de acordo com a posição da cabeça. Como os órgãos do ouvido interno estão interligados através da endolinfa e labirinto membranoso, a condição da cúpula leve ou pesada pode envolver os 3 canais e órgãos otolíticos do lado afectado<sup>(8,9)</sup>.

De referir a relevância do sintoma vertigem a acompanhar este tipo de nistagmo, uma vez que há estudos que revelam estes nistagmos na população normal assintomática<sup>(10)</sup>. Destaca-se novamente que este nistagmo é atribuído ao facto da cúpula se tornar gravidade dependente, sendo os canais semi-circulares activados ou inibidos de acordo com a posição da cabeça. Habitualmente este tipo de vertigem dura entre 2 a 4 semanas e durante esse tempo devem utilizar-se vestibulossuppressores nos doentes mais sintomáticos<sup>(4)</sup>.

## DIRECTIONAL CHANGING POSITIONAL NYSTAGMUS – CÚPULA PESADA

### Caso Clínico

SF, 43 anos, antecedentes de migraine, recorre à consulta por instalação súbita de vertigem rotatória intensa com sintomas neurovegetativos. Ao exame objectivo notava-se na posição sentada com cabeça direita um nistagmo horizontal direito, que na extensão cervical se acentuava e na flexão invertia. Na prova de McClure, ao deitar em decúbito dorsal a 30°, acentuava-se o nistagmo direito, com a rotação de 30° para direita desaparecia o nistagmo e com a cabeça rodada para a direita, o nistagmo invertia, batendo para a



esquerda. Com a cabeça rodada para a esquerda, o nistagmo batia para a direita. A doente não respondia a manobras libertadoras terapêuticas, e foi medicada com vestibulossuppressores, tendo tido alívio dos sintomas passadas as 6 semanas. <sup>(11)</sup>

Neste caso ilustrativo o diagnóstico foi de DCPN tipo ageotrópico por cúpula pesada. A existência dos **pontos nulos** é fundamental para o diagnóstico, e é um dado a favor da patologia periférica <sup>(9,12)</sup>. Considerando a orientação da cúpula do canal semi-circular lateral no crânio, a rotação ligeira da cabeça para um lado corresponde à posição onde a cúpula do canal lateral ipsilateral está alinhada com o vector gravitacional. Assim não ocorre deflexão da cúpula para nenhum dos lados mesmo tendo detritos hiperdensos aderentes a ela. O ângulo formado entre a cúpula e o vector da gravidade é menor com a cabeça rodada para o lado ipsilateral, levando a uma ligeira deflexão da cúpula. Se a cabeça for rodada para o lado oposto, a deflexão da cúpula é excitatória, e, é inibitória se a cabeça for rodada ipsilateralmente. A flexão cefálica 20/30° corresponde à posição onde o canal lateral está no plano horizontal da terra. O canal lateral sensível a gravidade está assim num plano perpendicular ao vector da gravidade e uma cúpula hiperdensa não pode deflectir, e portanto desaparece o nistagmo <sup>(9,12)</sup>.

Há posições - por exemplo a pronação - que podem dar resultados variáveis de doente para doente, uma vez que a posição da cúpula pode variar nos humanos, ela está muito próxima do plano sagital mas pode deflectir de um modo ampulopetal ou ampulofugal, podendo assim surgir respostas excitatórias ou inibitórias <sup>(5)</sup>.

Estudos recentes revelaram que ao contrário dos casos de canalolitíase, os doentes com cupulopatia revelaram nistagmo positivo no teste da flexão/extensão (*bowing and leaning*) em todos os casos, enquanto apenas 73-91% dos pacientes com cupulolitíase tinham nistagmo nesta prova. <sup>(13)</sup>

Outro método de avaliar a cupulopatia do canal lateral é com o paciente sentado colocando apenas a cabeça em diferentes posições <sup>(14,15)</sup>. Estes autores descreveram não só o nistagmo espontâneo como 3 pontos nulos. O facto da cúpula do canal lateral estar inclinada lateralmente no plano sagital com a sua base apontar medialmente, faz com que a **ligeira rotação cefálica para o lado afectado durante o teste de flexão/ hiperextensão** possa alinhar o eixo da cúpula ipsilesional com o plano gravitacional. Assim o local do **ponto nulo** corresponde sempre ao lado da cupulopatia <sup>(15)</sup>.

## DIRECTIONAL CHANGING POSITIONAL NYSTAGMUS - CÚPULA LEVE

O nistagmo persistente geotrópico que muda de direcção é provocado por uma cúpula leve. O diagnóstico diferencial desta entidade é muitas vezes subestimado porque para a sua confirmação exige-se uma avaliação minuciosa da **latência e persistência** do nistagmo durante a manobra diagnóstica <sup>(7)</sup>.

As características do nistagmo posicional na cúpula leve são as seguintes: 1 nistagmo posicional que muda de direcção geotrópico persistente sem latência na prova de McClure; 2 presença de um plano nulo em que o nistagmo geotrópico cessa quando se roda lentamente a cabeça do doente (15-40°) para o lado afectado; 3 nistagmo horizontal para o lado afectado na flexão cefálica (90° nariz para baixo) 4 nistagmo horizontal para o lado são quando o doente se deita em decúbito dorsal com cabeceira a 30°, 5 nistagmo espontâneo para o lado são na posição de sentado sem flexão nem extensão cefálica. Destes o critério mais importante é o do nistagmo posicional persistente que muda de direcção geotrópico e sem latência. Também nestes casos é prudente a exclusão de patologia cerebelosa ou do sistema nervoso central através da realização de uma RM CE <sup>(7,16,17)</sup>.

Outro método de avaliar a cupulopatia do canal lateral é com o paciente sentado tal como na cúpula pesada <sup>(14,15)</sup>.

## NISTAGMO POSICIONAL POR DIFERENÇA NA GRAVIDADE ESPECÍFICA ENTRE A CÚPULA E A ENDOLINFA - TEORIA DA FLUTUABILIDADE

Já há muitos anos se sabe que a ingestão de componentes com diferente gravidade específica, que se difundem a diferentes velocidades para a cúpula e endolinfa, causa um gradiente de densidade transitório, provocando um nistagmo transitório posicional <sup>(18,19)</sup>.

Os canais semicirculares são transdutores selectivos de velocidade angular e aceleração e **em condições normais são insensíveis à orientação gravitacional e à aceleração linear**. A razão principal para esta falta de sensibilidade é que a **cúpula e a endolinfa têm a mesma gravidade específica** (as células ciliadas sensoriais estão embebidas na cúpula que se situa nas ampolas dos canais). A **flutuabilidade neutra da cúpula na endolinfa** previne qualquer tipo de resposta quando acelerações lineares são aplicadas. Se ocorre **uma diferença de gravidade específica considerável**



**entre a cúpula e a endolinfa então os canais semicirculares tornam-se sensíveis** a mudanças na posição da cabeça dentro do campo gravitacional resultando em vertigem e nistagmo posicional <sup>(18)</sup>.

A direcção do nistagmo e vertigem dependem da posição da cabeça (de acordo com os planos dos canais horizontais e verticais) e se a gravidade específica da cúpula é superior ou inferior à da endolinfa. Assim o nistagmo vai mudar de direcção com a posição da cabeça lateral direita ou esquerda, batendo na direcção do ouvido mais baixo com a cúpula mais leve do que a endolinfa e batendo para o ouvido mais superior com a cúpula pesada.

### **Etanol**

O exemplo mais estudado foi o **etanol** (Money et al 1974). Já Barany em 1911 descreveu as características de mudança de direcção do nistagmo posicional alcoólico no homem com mudanças de posição da cabeça (batia para o ouvido mais baixo). Este facto foi posteriormente comprovado em animais (Rothfeld 1913, de Kleyn and Versteegh 1930; Goldberg and Stortbecker 1941) <sup>(18)</sup>.

Que a direcção do nistagmo posicional alcoólico (PAN) revertia (batendo na direcção do ouvido mais alto) horas após a ingestão de álcool foi observado por Walter em 1954 e depois chamado PAN II por Aschan et al 1956, Aschan 1958, Money et al 1965, 1974. A origem periférica do PAN foi sugerida por observações de que não ocorria em homens com perda de função labiríntrica (Harris et al 1962) e nos animais (Nito et al 1964). O que segundo alguns autores não é convincente uma vez que o nistagmo posicional central parece também poder depender do input gravitacional <sup>(18)</sup>.

Assim para o álcool o nistagmo tem duas fases PAN I (fase de reabsorção, cúpula mais leve) 30 minutos após administração oral do álcool e durante 3-4 h. Surge uma vertigem e nistagmo posicional que muda de direcção com a cabeça para a direita ou esquerda, batendo para o ouvido virado para baixo. E a fase PAN II (fase de redução, cúpula pesada). É a fase da vertigem da ressaca, com nistagmo e vertigem posicional que muda de direcção com a cabeça para a direita ou esquerda, desta vez batendo para o ouvido que está para cima. Esta fase surge 5-10h após a ingestão do álcool. Isto sucede porque o álcool permanece na endolinfa mais tempo e provoca um diferencial de gravidade com a cúpula mais pesada. Há ainda um período silencioso intermédio em que não temos nistagmo nem vertigem que surge entre as 3-5h da ingestão alcoólica. Estes efeitos que referimos fazem com que beber álcool na manhã seguinte a uma “noite de co-

pos”, possa equalizar as gravidades específicas da cúpula e endolinfa e diminuir, embora transitoriamente, os sintomas desagradáveis da intoxicação alcoólica. (Brandt and Daroff 1980) <sup>(18,19,20,21,22)</sup>

### **Oxido deutério (água pesada)**

(Money and Miles 1974)

A ingestão de 100-200 g de água pesada origina um nistagmo lateral posicional que dura algumas horas com direcção oposta à do PAN I. Tem densidade mais pesada e difunde para a cúpula primeiro. Enquanto se mantém a diferença de gravidade entre cúpula e endolinfa, a cúpula actua como um transdutor de gravidade. <sup>(18)</sup>

### **Glicerol**

(Rietz et al 1987)

O glicerol, substância utilizada para fazer audiogramas na doença de ménière por exemplo, pode provocar um nistagmo posicional (Angelborg et al 1971, depois mais estudado por Rietz 1987). Atinge um pico máximo 120 min após a sua ingestão. O composto é primeiro transportado para cúpula e depois para a endolinfa, provocando um aumento transitório da densidade da cúpula (cúpula pesada). <sup>(19,23)</sup>

### **Macroglobulinemia**

(Keim and Sachs 1975)

A macroglobulinemia de Waldenstrom (MW) é uma entidade caracterizada pela presença de gamapatia monoclonal IgM e infiltração medular ou de outros órgãos por linfoma linfoplasmocítico (LLP), um linfoma raro de células B maduras. A discrasia hemorrágica, neuropatia e raramente a crioglobulinemia são algumas das manifestações de MW. Foram relatados sintomas auditivos e vestibulares em 10-20% casos. Sabe-se que o aumento da viscosidade sanguínea oclui as vénulas e capilares causando hipoxia vestibular periférica. O peso molecular muito elevado das gamaglobulinas, provoca aumento da gravidade específica da cúpula (varia com a concentração das proteínas circulantes e características de difusão). <sup>(18)</sup>

## **FISIOPATOLOGIA**

A fisiopatologia ainda não está totalmente esclarecida mas os mecanismos implicados parecem ser os seguintes <sup>(5,16,24,25,26,27,28,29)</sup>.

## Cúpula leve

1. diminuição da densidade da cúpula pelo álcool (PANI)
2. aumento da gravidade específica da endolinfa por macromoléculas solúveis em água
3. um tipo de cupulolitíase alternativo por otocónias degeneradas "leves"
4. células inflamatórias livres flutuantes devido a dano do ouvido interno com hipoperfusão, afectando a densidade ou viscosidade da endolinfa
5. alterações morfológicas na cúpula
6. desequilíbrio utricular

O diagnóstico diferencial entre cúpula leve por cupulopatía e canalolitíase está resumida no quadro 1<sup>(7)</sup>.

## Cúpula pesada<sup>(7,28)</sup>

1. endolinfa com densidade menor do que a cúpula pelo álcool (PANII)
2. cupulolitíase
3. perturbações da dinâmica da microcirculação da cúpula por *migraine*

O diagnóstico diferencial entre cúpula pesada não otolítica e cupulolitíase está resumida no quadro 2<sup>(4)</sup>.

## OUTROS CANAIS

### Cúpula pesada do canal posterior

A **Cúpula pesada do canal posterior (direito) origina um nistagmo estacionário e persistente sem ou curta latência e menos fatigável. Geralmente surge um nistagmo gradual estacionário e persistente com a manutenção da posição da cabeça, sem fadiga, latência curta ou ausente**, provocado pela manobra de Dix Hallpike (MDH) ipsilateral. Pára e reverte com a cabeça rodada 45-55° em direcção ao lado oposto, mantendo a cabeça estendida 20° abaixo da cama: **posição neutra e reversa**. Se o paciente é observado poucas horas após início dos sintomas um **nistagmo persistente** com as mesmas características morfológicas mas menos intenso é evocado alterando a inclinação da cabeça quando sentado: nistagmo torsional vertical superior com extensão cefálica e reverte a direcção dos batimentos com cabeça flectida. Na MDH contralateral (esquerda) surge nistagmo *clockwise* e vertical inferior. Como a resposta **excitatória é a mais forte, ampulofugal, é a cúpula pesada do lado direito** que deflete em direcção ao canal ou ao utrículo consoante a posição da cabeça para a direita ou para esquerda<sup>(4,30)</sup>.

### Cúpula leve canal semicircular posterior

Esta condição só vem referida na literatura por Ichimura e Otsuka através de um relato de caso onde nem efectua a manobra de Dix Hallpike (?)<sup>(31)</sup>.

Os autores descrevem um **nistagmo persistente vertical inferior com componente torsional em direcção ao ouvido não afectado** na posição supina da prova de McClure com o ouvido afectado para baixo, porque esta posição causa deflexão **ampulopetal** da cúpula de acordo com 3ª lei de Ewald. O nistagmo não era observado na posição de sentado e com o ouvido são para baixo porque a direcção da cúpula que se deflete estaria quase perpendicular à direcção gravitacional, logo, sem qualquer deflexão<sup>(31)</sup>.

Os autores excluíram cupulolitíase do canal anterior porque o paciente sentado não apresentava nistagmo vertical superior persistente por deflexão ampulopetal da cúpula; excluíram canalolitíase da porção mais alta do canal posterior porque o nistagmo não surgia ao sentar; e excluíram lesões centrais na RM (nódulo cerebeloso, malformação de Arnold Chiari, Esclerose Múltipla, isquemia e intoxicação)<sup>(30,31)</sup>.

Esta cupulopatía é extremamente rara porque os detritos leves muito dificilmente afundariam na ampola do canal posterior na porção mais inferior comparando com as ampolas dos outros canais nas posições sentado e deitado. Isto se a fisiopatologia da cúpula leve for de facto devida a detritos leves agarrados à cúpula. São necessários mais estudos.

## CONCLUSÃO

Outras vertigens posicionais surgem por cupulopatía não otolítica. Esta é mais frequente no canal horizontal. Geralmente provoca uma vertigem e nistagmo posicional persistente com mudança de direcção, geo ou ageotrópico, provavelmente em relação com alterações da densidade entre a cúpula e a endolinfa e com presença de pontos nulos. Não responde a manobras, e o seu tratamento é com vestibulossuppressores.

**Diagnóstico diferencial entre cúpula leve e vppb por canalolitíase do canal horizontal**

	CÚPULA LEVE	CANALOLITÍASE CANAL HORIZONTAL
DCPN GEOTRÓPICO	+	+
LATÊNCIA	-	+
PERSISTÊNCIA	+	-
FATIGABILIDADE	-	+
plano nulo	+	-
DCPN <i>direction changing positional nystagmus</i>		

**Quadro 1.**



### Diagnóstico diferencial entre cupulolitíase otolítica e não otolítica

CUPULOLITÍASE OTOLÍTICA	NÃO OTOLÍTICA
2-4 semanas entre início dos sintomas e exame otoneurológico	História pessoal ou familiar de migraine
Sintomas bem tolerados, sem vertigem mas com instabilidade em posição erecta	Instalação súbita dos sintomas pelo que o doente recorre imediatamente ao médico (<12 horas)
Manobra de McClure produz poucos ou nenhuns sintomas neurovegetativos	Sintomas mal tolerados, severos sintomas neurovegetativos
Manobra libertadora geralmente resolve os sintomas e nistagmo, ou transformando numa forma geotrópica ou directamente	Manobras libertadoras ineficazes.
A eficácia da manobra aumenta com uso do vibrador na mastóide	Diuréticos osmóticos podem ajudar actuando após 1 hora.

Quadro 2.

## REFERÊNCIAS

1. M. von Brevern et al. Benign paroxysmal positional vertigo: Diagnostic criteria. *Journal of Vestibular Research* 25 (2015) 105–117
2. Imai T, et al. Classification, diagnostic criteria and management of benign paroxysmal positional vertigo. *Auris Nasus Larynx* (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2016.03.013>
3. Nuti D, Masini M and Mandalà M. Benign paroxysmal positional vertigo and its variants Chapter 18 Handbook of Clinical Neurology, Vol. 137 (3rd series) Neuro-Otology J.M. Furman and T. Lempert, Editors <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-444-63437-5.00018-2> © 2016 Elsevier
4. Asprella Libonati G. Benign Paroxysmal Positional vertigo and Positional Vertigo Variants. *Int J. Otorhinolaryngol Clin* (2012); 4(1):25-40
5. Lechner C, Taylor RL, Todd C, MacDougall H, Yavor R, Halmagyi ML, Welgampola MS. Causes and characteristics of horizontal positional nystagmus. *J Neurol* (2014) 261:1009–1017
6. Ban JH, Kim MB, Hong SM. Immediate and short-term therapeutic results between direction-changing positional nystagmus with short and long-duration groups. *Ear Hear* (2016);37(2):243–6. doi:10.1097/AUD.0000000000000232.
7. Kim CH, Kim MB, Ban JH. Persistent Geotropic Direction-Changing Positional Nystagmus With a Null Plane: The Light Cupula. *Laryngoscope*, (2014) 124:E15–E19
8. Kim CH, Shin JE, Shin DH, Kim YW, Ban JH. Light cupula” involving all three semicircular canals: A frequently misdiagnosed disorder. *Medical Hypotheses* 83 (2014) 541–544
9. Asprella Libonati G. Gravity Sensitive Cupula of the posterior semicircular canal. *Annals of the New York Academy of Sciences* September (2011); <https://www.researchgate.net/publication/267637857>.
10. Martens C, Goplen FK, Nordfalk KF, Torbjørn Aasen T, and Nordahl SHG. Prevalence and Characteristics of Positional Nystagmus in Normal Subjects. *Otolaryngology–Head and Neck Surgery* (2016), Vol. 154(5) 861–867
11. Laffont J, Amorim AM, Lemos J, Fonseca J, Melo AS, Caiado R, Bastos J, Paiva A. Afinal o problema é for a ou dentro da cúpula? <http://www.otoneuro.pt/images/stories/artigos/recomendados>
12. Bisdorff AR and Debatisse D Localizing signs in positional vertigo due to lateral canal cupulolithiasis *Neurology* (2001);57;1085
13. Kim CH, Kim YG, Shin JE, Yang YS, Im D. Lateralization of horizontal semicircular canal canalolithiasis and cupulopathy using bow and lean test and head-roll test *Eur Arch Otorhinolaryngol* (2016) Oct;273(10):3003-9. doi: 10.1007/s00405-016-3894-8. Epub 2016 Jan 13
14. Kim CH, J E Shin, and Y W Kim. “A New Method for Evaluating Lateral Semicircular Canal Cupulopathy.” (2015) *Laryngoscope* 125 (8): 1921– 25.
15. Shin JE, et al. Change of nystagmus direction during a head-roll test in lateral semicircular canal cupulolithiasis. *Auris Nasus Larynx* (2016), <http://dx.doi.org/10.1016/j.anl.2016.04.001>
16. Seo T, Shiraishi K, Kobayashi T, Mutsukazu K and Doi K. Clinical course of persistent geotropic direction-changing positional nystagmus with neutral position—Light cupula, *Acta Oto-Laryngologica*, (2015) DOI: 10.3109/00016489.2015.1079926
17. Hiruma K, Numata T. Positional Nystagmus Showing Neutral Points ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. (2004);66(1):46-50.
18. T. Brandt. Positional and positioning vertigo and nystagmus. *Journal of the Neurological Sciences* (1990), 95:3-28
19. Shigeno K, Egami T, Kumagami H and Watanabe I. Positional Nystagmus due to Alteration of the Specific Gravity in the Labyrinth, *Acta Oto- Laryngologica*, (1991) 111:sup481, 403-406, DOI: 10.3109/00016489109131432
20. Tomanovic T & Bergenius J. Is the nystagmus pattern in hemilabyrinthectomized subjects during positional alcohol nystagmus 2 similar to that found in patients with cupulolithiasis in the lateral semicircular canal? *Acta Oto-Laryngologica*, (2013); 133: 796–803
21. Tomanovic T & Bergenius J. Can the nystagmus pattern in patients with a ‘light cupula’ be reproduced in hemi-labyrinthectomized subjects during positional alcohol nystagmus 1? *Acta Oto-Laryngologica*, (2011); 131: 929–936
22. Fetter M, Haslwanter T, Bork M, Dichgans J. New insights into positional alcohol nystagmus using three-dimensional eye-movement analysis. *Ann Neurol* (1999) ;45:216–223
23. Rietz R et al. Glycerol-induced positional nystagmus in human beings. *Otolaryngol Head Neck Surg* (1987);97:282.
24. Cha WW, Song K, Lee HY. Persistent Geotropic Direction-Changing Positional Nystagmus Treated With Transcutaneous Vagus Nerve Stimulation. *Brain Stimul.* (2016) May-Jun;9(3):469-70. doi: 10.1016/j.brs.2016.03.011. Epub 2016 Mar 18.
25. Ichijo H. Persistent direction-changing geotropic positional nystagmus. *Eur Arch Otorhinolaryngol* (2012) 269:747–751
26. Imai T, Matsuda K, Takeda N, et al. Light cupula: the pathophysiological basis of persistent geotropic positional nystagmus. *BMJ Open* (2014) ;4:e006607. doi:10.1136/bmjopen-2014- 006607
27. Bergenius J & Tomanovic T. Persistent geotropic nystagmus a different kind of cupular pathology and its localizing signs. *Acta Oto- Laryngologica*, (2006); 126: 698 704
28. Lee SK, Park MS, Byun JY. Otolith organ function according to subtype of benign paroxysmal positional vertigo. *Laryngoscope* (2014) Apr;124(4):984-8.doi:10.1002/lary.24381. Epub 2013 Sep 19.
29. Hiruma K, Numata T, Mitsuhashi T, Tomemori T, Watanabe R, Okamoto Y. Two types of direction-changing positional nystagmus with neutral points. *Auris Nasus Larynx* 38 (2011) 46–51
30. Bükia B, Mandalàb M, and Nutib D. Typical and atypical benign paroxysmal positional vertigo: Literature review and new theoretical considerations *Journal of Vestibular Research* 24 (2014) 415–423 415 DOI 10.3233/VES-140535. IOS Press
31. Ichimura A, Otsuka K. Persistent Down-Beating Torsional Positional Nystagmus: Posterior Semicircular Canal Light Cupula? *Case Rep Otolaryngol.* (2016) ;2016:1249325. doi: 10.1155/2016/1249325. Epub 2016 Sep 7.







# 09. VERTIGEM POSICIONAL E OUTRAS VESTIBULOPATIAS

**Sandra Costa**

Consulta Vertigem e perturbação do equilíbrio

Sanfil Medicina

Centro Otorrinolaringologia de Coimbra/Centro Hospitalar de S. Francisco

A Vertigem Posicional Paroxística Benigna (VPPB) é a patologia vestibular mais frequente no adulto, com uma prevalência de 2.4%. A VPPB é causada por uma litíase vestibular em que os otólitos deslocados provocam uma deflexão da cúpula. O mecanismo mais frequente é um processo de canololitíase em que os detritos flutuam livremente nos canais semicirculares. Contudo, os otólitos podem ficar aderentes à cúpula (cupulolitíase) ou mais raramente, fazendo mesmo um aglomerado (jam) num canal ou cúpula. Em qualquer destas situações, a deflexão anormal da cúpula induz vertigem, que pode ser severa e incapacitante, bem como nistagmo no plano do canal envolvido.

Qualquer doença que atinja o ouvido interno que liberte otocónias e que não destrua por completo a função dos canais semicirculares, pode induzir VPPB secundária. As condições que mais frequentemente estão associadas com VPPB secundária são o traumatismo craniano, o défice vestibular agudo, a doença de Ménière, a cirurgia otológica, a surdez súbita e a migraine. Para que a relação causal seja plausível, a VPPB deve ser ipsilateral à condição associada, os sintomas surgirem em simultâneo ou em seguida ao desenvolvimento da condição primária. Dado o sintoma vertigem ser comum à patologia primária e à VPPB, a última é com frequência não diagnosticada, porque a vertigem é habitualmente atribuída à patologia primária.

Um índice de suspeição elevado da coexistência da VPPB com outras patologias do ouvido interno, em conjunto com os exames vestibulares adequados, podem permitir um diagnóstico mais preciso e por consequência um tratamento mais eficiente.

## INCIDÊNCIA E MECANISMO PATO-GÉNICO:

Uma ampla variação da incidência de VPPB secundária (3-66%) é observada em vários estudos. Karlberg e al. com 2847 doentes aponta para uma incidência de VPPB secundária de 3% e Caldas com 1271 doentes para um valor de 25.2%. As patologias mais frequentemente associadas à VPPB secundária são o traumatismo craniano 8.5-27%, doença de Ménière 0.5-30%, o défice vestibular agudo 0.8-20% e a surdez neurosensorial aguda 0.2 a 5%.

Num estudo de Papparella de 2008 com 500 doentes com doença de Ménière a incidência de VPPB é de 65-70% entre os ataques da doença. Uma percentagem significativa de doentes, 5.5%, maioritariamente mulheres, parecem desenvolver VPPB intratável. Assim, a observação destes pacientes deve sempre incluir a Manobra de Dix-Hallpike, para exclusão de VPPB secundária. O mecanismo fisiopatológico parece envolver a hidropsia endolifática, como destrutiva da mácula do utrículo e do sáculo, quer através do compromisso vascular, quer pela distorção direta da sua superfície, resultando na libertação de otólitos na endolinfa. A taxa de incidência será tanto maior quanto mais prolongado for o curso da doença. A periódica distensão hidrótica, que se observa no curso natural da doença conduz à libertação dos otólitos, através da fibrose da mácula.

Em pacientes com défice vestibular agudo a incidência de VPPB parece ser mais frequente do que na população em geral, 9.8% a 20% segundo Nuti em 2010, Curthoys em 2003 e Halmagyi em 1996. O mecanismo patogénico na génese da VPPB em pacientes com défice vestibular agudo, deriva da distribuição do nervo vestibular no ouvido interno. O nervo vestibular superior inerva a crista ampular do canal semicircular anterior e lateral e a mácula do utrículo. O típico padrão de lesão do nervo vestibular superior, poupando a divisão inferior do nervo, é o mecanismo patogénico subjacente. Os danos no utrículo podem libertar as otocónias que ficam livres para penetrar no canal semicircular posterior. Os sinais e sintomas da VPPB do canal posterior podem manifestar-se, porque este é inervado pelo nervo vestibular inferior. Isto implica que a função do nervo vestibular inferior se mantém intacta, o que é suportado pela preservação dos potenciais miogénicos vestibulares cervicais nestes pacientes. Estes potenciais são de origem sacular e a mácula do sáculo e a crista ampular do canal posterior, são inervados pelo nervo vestibular inferior.

O diagnóstico de VPPB surge em 12.7% dos pacientes com surdez súbita segundo estudos de J.H. Ban, em 2010. O mecanismo patogénico subjacente à libertação das otocónias é o compromisso vascular ou lesão viral da mácula.



A incidência de VPPB é elevada nos pacientes que sofrem de migraine. Lempert no ano de 2000 diz que a prevalência da migraine nos pacientes com VPPB é duas vezes superior aos controlos respetivos. A migraine causa vasoespasma nas artérias do labirinto, induzindo isquémia local e facilitando a libertação das otocónias da mácula utricular.

## CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

O envolvimento bilateral é característico da VPPB secundária à doença de Ménière. O canal horizontal é o mais frequentemente afetado, com uma taxa de 24.1% comparado com 10.7% nos pacientes com VPPB idiopática (Batatsouras 2012). A localização da ampola do canal semicircular horizontal, adjacente à mácula do utrículo, permite que os otólitos soltos entrem facilmente no canal, quando um paciente supino roda de um lado para outro.

O início ocorre habitualmente uma semana depois da crise em 60% dos casos, sendo o aparecimento em simultâneo pouco frequente, 10% segundo S.M. Kim em 2010. O predomínio pelo sexo feminino, segue as características gerais da epidemiologia da doença de Ménière. Mais do que um exame vestibular, em contexto de consulta, é necessário para o diagnóstico de VPPB secundária antes da exclusão da mesma na Doença de Ménière

O diagnóstico de VPPB secundária ao déficit vestibular agudo, pode surgir até 18 dias depois do aparecimento da doença primária, o que torna obrigatório a repetição da manobra de Hallpike nas consultas de seguimento, especialmente nos pacientes com recuperação mais lenta. A VPPB parece ser um fator de prognóstico negativo, já que foi predominantemente diagnosticada em pacientes sem recuperação completa. A VPPB afeta consistentemente o canal posterior do ouvido ipsilateral e a idade média dos pacientes é menor do que nos casos idiopáticos.

No que diz respeito à surdez súbita mais de metade dos pacientes com VPPB secundária, desenvolvem-na nas primeiras 24 h, depois do início da surdez.

## TRATAMENTO:

Os pacientes com VPPB idiopática apresentam taxas mais elevadas de resolução de sintomas com as manobras de reposicionamento de partículas, do que os com VPPB secundária ao déficit vestibular agudo ou a doença de Ménière. A duração média do tratamento até à completa resolução dos sinais e sintomas foi reportada como 2.28 dias para a VPPB idiopática e de 4.87 dias para a VPPB secundária. Um número considerável de doentes com VPPB secundária, 42%, apresentam queixas persistentes de vertigem posicional, mesmo depois do desaparecimento do nistagmo na manobra de Dix-Hallpike.

A lesão vestibular adicional que causa vertigem em determinadas posições, coexiste com a VPPB e é responsável pela persistência das queixas de vertigem, em alguns doentes. Os pacientes com VPPB apresentam taxas de parésia canalicular que atinge os 13 a 47%, em alguns estudos. A preponderância direcional, na ausência de déficit vestibular, foi encontrado em 22% dos doentes com VPPB secundária, na ausência de alterações vestibulares centrais, o que também é considerado sinal de disfunção vestibular periférica. Assim, pacientes que se mantêm sintomáticos depois de manobras de reposicionamento de partículas, devem ser submetidos a uma avaliação vestibular mais extensa. Os pacientes com evidencia de patologia vestibular concomitante, podem necessitar de programa de reabilitação vestibular adicional.

A recorrência é significativamente mais elevada, cerca de 50%, na VPPB secundária a doença de Ménière, do que nos casos idiopáticos. A hidropsia endolinfática parece assim estar associada a mais elevadas taxas de recorrência da VPPB, porque a periódica distensão endolinfática condiciona a libertação recorrente de otocónias. A distensão provocada pela hidropsia reduz a elasticidade do labirinto membranoso, resultando num colapso parcial ou adesões do labirinto membranoso do canal semicircular, com obstrução parcial. Um sáculo dilatado e a adesão dos otólitos ao labirinto membranoso provocam a obstrução parcial, que pode persistir independentemente das recorrências da doença de Ménière. Com a obstrução parcial as manobras de reposicionamento tornam-se ineficazes.

O valor prognóstico da coexistência da VPPB no curso das vestibulopatias, nomeadamente na Doença de Ménière e no déficit vestibular agudo e no seu impacto na reabilitação destes doentes, ainda não está devidamente estudado.



## CONCLUSÃO

A VPPB secundária parece ser uma entidade nem sempre diagnosticada, especialmente em pacientes com causas conhecidas de vertigem, como a doença de Ménière, o déficit vestibular agudo e a surdez súbita. Um índice de suspeita elevado e a inclusão da Manobra de Dix-Hallpike no protocolo de avaliação de todos os pacientes com vertigem, independentemente do conhecimento de uma doença primária do ouvido interno, pode permitir o diagnóstico de VPPB secundária, com a oferta do tratamento mais eficaz. Pelo contrário a VPPB parece estar associada a vestibulopatia num número superior de casos ao que inicialmente se suponha. Assim, recomenda-se completar a avaliação neurootológica, mesmo que a VPPB tenha sido diagnosticada com os teste clínicos. Especialmente na VPPB com sintomas persistentes, toda a avaliação audiológica e otoneurológica deve ser efetuada de forma a reconhecer patologia do ouvido interno.

Assim, a maioria dos estudos apontam para que a VPPB secundária seja mais difícil de tratar do que a idiopática e os pacientes necessitando de mais tempo para estarem livres dos sintomas.

## REFERÊNCIAS

1. *Inner Ear Disease and Benign Paroxysmal Positional Vertigo: A Critical Review of Incidence, Clinical Characteristics, and Management.* M.Riga, A.Bibas, J.Xenellis, and S.Korres, *International Journal of Otolaryngology*, Volume 2011(2011), Article ID 709469
2. *Prevalence of vestibulopathy in benign paroxysmal positional vertigo patients with and without prior otologic history*, Richard A. Roberts, Richard E.Gans, Aliison H. Kastner, Jennifer J.Lister, *International Journal of Audiology* 2005; 44:191-196
3. *Benign paroxysmal positional vertigo secondary to vestibular neuritis*, Balatsouras, D.G., Koukoutsis, G., Ganelis, P. et al. *Eur Arch Otorhinolaryngol* (2014) 271:919-924
4. *Benign Paroxysmal Positional Vertigo Associated With Meniere's Disease : Epidemiological, Pathophysiologic, Clinical, and Therapeutical Aspects*, Dimitrios g. Balatsouras, Panayotis GaNELIS, Andreas Aspris, Nicolas Economou, Antonis Moukos, George Koukoutsis, *Annals of Otolaryngology, Rhinology and Laryngology* 121(10):682-688





# 10. SÍNDROME VESTIBULAR CENTRAL INDUZIDO PELA POSIÇÃO CEFÁLICA

**João Lemos**

*Neurologista no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra  
Coordenador da Unidade de Neurologia da Visão e Equilíbrio  
Professor na Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra*

## RESUMO

Frequentemente os síndromes vestibulares induzidos pela posição cefálica constituem uma doença vestibular periférica. No entanto, numa minoria dos casos estes podem ser causados por uma lesão central cerebelosa ou medulopontina. Até à data, foram descritas três formas clínicas de síndromes vestibulares centrais induzidos pela posição cefálica: (i) nistagmo posicional central (NPC), (ii) vertigem posicional/de posicionamento paroxística central (VPPC) e (iii) o síndrome rotatório da artéria vertebral (SRAV). A primeira forma consiste num quadro de nistagmo posicional persistente sem (ou com mínima) vertigem (ex. nistagmo inferior aquando da hiperextensão cefálica em decúbito) e parece ser causado por uma lesão focal no nóculo e/ou úvula cerebelosos. A segunda forma clínica corresponde a quadros posicionais/de posicionamento paroxísticos de vertigem e nistagmo de curta duração, provocados por lesões na região dorsolateral do 4º ventrículo, vérmis cerebeloso ou pedúnculo cerebeloso superior. O mecanismo explicativo para a ocorrência tanto do NPC como da VPPC parece envolver a disrupção de conexões centrais otolíticas entre o cerebelo e os núcleos vestibulares, com consequente desinibição e desequilíbrio do tónus vestibular. A etiologia do NPC e VPPC é diversa, incluindo hemorragia, tumor, desmielinização, e isquémia da fossa posterior, malformação de Arnold Chiari, e degenerescência cerebelosa. As possibilidades de enxaqueca vestibular, intoxicação ou doença auto-imune/paraneoplásica devem ser consideradas principalmente quando o exame de imagem não demonstra alterações. O principal diagnóstico diferencial da VPPC é a vertigem posicional paroxística benigna (VPPB), sendo crítica a distinção clínica entre as duas entidades. A presença de uma direcção do componente rápido do nistagmo posicional/de posicionamento não concordante com a direcção do canal semicircular estimulado pela manobra e/ou a presença de nistagmo puramente vertical ou torsional devem fazer pensar numa causa central; de igual modo, a ausência de latência, fatigabilidade e/ou habituação do nistagmo na repetição das manobras, a presença de nistagmo posicional/de posicionamento sem vertigem, vômito induzido pela posição sem nistagmo e/ou outros sinais cerebelosos e oculo-

motores associados, deverão fazer suspeitar de um quadro de centralidade. Uma terceira forma de vertigem e/ou nistagmo posicional central (SRAV) é causada pela compressão dinâmica de uma artéria vertebral aquando da rotação cefálica, promovendo isquémia transitória do cerebelo e/ou labirinto e consequente nistagmo e vertigem.

**Palavras-chave:** Vertigem; Nistagmo posicional central; Vertigem posicional/de posicionamento paroxística central; Síndrome rotatório da artéria vertebral

## INTRODUÇÃO

O nistagmo e/ou vertigem podem ser desencadeados por posições ou mudanças de posição da cabeça (i.e., carácter posicional ou de posicionamento, respectivamente). Quando isto ocorre, deve-se maioritariamente a patologia periférica. Ocasionalmente, uma lesão do sistema nervoso central poderá ser a causa. Num estudo que incluiu 100 doentes com vertigem e/ou nistagmo posicional/de posicionamento, em 12% destes a causa era efectivamente central [1].

Os síndromes vestibulares centrais induzidos pela posição (SVCIP) cefálica representam um grupo de condições que se manifestam através de nistagmo e/ou vertigem posicionais/de posicionamento, sendo estes causados por lesões da fossa posterior que disrumpem vias otolíticas que permitem a comunicação entre o cerebelo e os núcleos vestibulares. Os órgãos otolíticos do ouvido interno (sáculo e utrículo) são responsáveis pela detecção de acelerações lineares e/ou mudanças da posição da cabeça no espaço, enviando esta informação directa ou indirectamente (através dos núcleos vestibulares) ao cerebelo [2]. Uma lesão que atinja as vias que transportam a informação otolítica dentro do sistema nervoso central pode provocar nistagmo e/ou vertigem posicional/de posicionamento através de 2 mecanismos não mutuamente exclusivos: (i) desfasamento na informação otolítica que chega aos diferentes subsistemas oculomotores com o objectivo de os modular (ex. sistema integrador; sistema sacádico) [3]; (ii) perda da normal inibição cerebelosa (incluindo estruturas que veiculam informação otolítica) sobre os núcleos vestibulares [4].



Um terceiro mecanismo, a isquemia transitória do labirinto periférico, poderá explicar os raros casos em que a rotação cefálica e subsequente compressão de uma artéria vertebral induzem nistagmo e vertigem [5].

**Os três principais SVCIP são então [6, 7]:**

1. Nistagmo Posicional Central (NPC)
2. Vertigem Posicional/de Posicionamento Paroxística Central (VPPC)
3. Síndrome Rotatório da Artéria vertebral (SRV)

As primeiras duas formas clínicas diferem principalmente no que diz respeito às suas características temporais e à presença de sintomas perceptuais e/ou disautonômicos: o NPC manifesta-se através de um nistagmo inesgotável que persiste enquanto a posição cefálica precipitante for mantida e usualmente não evidencia vertigem[8]; a VPPC caracteriza-se por episódios de vertigem, nistagmo e disautonomia de curta duração, podendo a disautonomia dominar o quadro clínico [9]. Ainda assim, por vezes não é possível obter uma distinção clara entre estas duas formas, tendo já sido descritos doentes com nistagmo posicional central persistente que apresentavam vertigem e vômitos intensos, ou evidenciavam curta duração dos episódios vestibulares [10-12]. Raramente, as duas formas podem coexistir no mesmo doente, simultânea ou sequencialmente [13, 14]. Enquanto o NPC é usualmente fácil de diferenciar da VPPB, a VPPC pode simular em grande parte esta última condição, particularmente se outros sinais oculomotores como a decomposição da perseguição ou o nistagmo evocado pela excentricidade do olhar não estiverem presentes [6]. O NPC tem, no entanto, que ser distinguido de uma modulação posicional de um nistagmo espontâneo previamente presente (ex. aumento da intensidade do nistagmo inferior espontâneo aquando da transição da posição sentada para a posição de decúbito dorsal); estas duas últimas situações possuem possivelmente uma fisiologia distinta [15-18].

No que diz respeito à etiologia, o NPC e a VPPC partilham as mesmas causas, nomeadamente lesões inflamatórias, isquémicas, compressivas e degenerativas do sistema nervoso central. Já o SRV parece ser provocado por isquemia transitória do sistema vestibular periférico e/ou central em contexto de compressão dinâmica de uma artéria vertebral [7].

## NISTAGMO POSICIONAL CENTRAL

A ocorrência de nistagmo posicional persistente sem vertigem associada, tem normalmente uma causa central na sua génese [19, 20]. O NPC é raro, constituindo cerca de 1% dos doentes observados numa clínica neuro-otológica [21]. Ainda assim, se se considerar uma população seleccionada de doentes com tumores da fossa posterior, a prevalência de NPC sobe para os 90% [19]. O NPC pode ser induzido na posição de decúbito dorsal com a cabeça centrada na linha média, rodada para a esquerda, para a direita ou hiperextendida fora do bordo da marquesa, e na posição sentada com a cabeça flectida ou hiperextendida. É importante referir no entanto que cerca de 40% dos casos de NPC são apenas evidenciados na posição de decúbito dorsal com a cabeça hiperextendida fora do bordo da marquesa [21]. Os padrões direccionais do NPC incluem nistagmo oblíquo, torsional, vertical e horizontal geotrópico/apogeotrópico na posição de decúbito dorsal com a cabeça rodada para a direita e/ou esquerda, e nistagmo inferior na posição de decúbito dorsal com a cabeça hiperextendida fora do bordo da marquesa; os dois últimos padrões são os mais comuns [8, 15, 22].

Contrariamente à VPPB, o nistagmo presente no NPC não evidencia um período de latência imediatamente após a manobra precipitante e não é fatigável após a repetição da mesma [8]. Adicionalmente, a evolução temporal da velocidade do componente de fase lenta do nistagmo em doentes com NPC é usualmente constante, em oposição ao padrão “crescendo-decrescendo” observado na VPPB devida a canalolitíase [23]. A localização precisa da lesão causadora de NPC é ainda hoje matéria de debate, tendo em conta que grande parte dos casos descritos na literatura foram publicados antes do surgimento de técnicas de imagem sofisticadas [15]. As áreas candidatas são o cerebelo e o tronco encefálico caudal [22]. A possibilidade de estas zonas poderem estar envolvidas na génese do NPC tem sido corroborada em modelos experimentais animais, nos quais foi possível provocar nistagmo inferior posicional após ressecção do nódulo e úvula cerebelosos, possivelmente reflectindo a perda da normal inibição do cerebelo sobre os núcleos vestibulares [24, 25]. É ainda interessante notar que a subsequente realização de labirintectomia bilateral nestes animais aboliu por completo o nistagmo inferior posicional anteriormente presente, favorecendo a hipótese da desinibição do sistema vestibular [24].



Casos mais recentes em doentes com NPC têm confirmado a existência de lesões focais do nóculo cerebeloso [8, 26]. Portanto, uma lesão que afecte o nóculo e úvula cerebelosos possivelmente impede a normal transdução do sinal otolítico proveniente do sáculo e utrículo, desta forma promovendo uma modulação defeituosa do reflexo oculo-vestibular, que se sabe ser modulado/inibido pelo nóculo cerebeloso; esta alteração provocará uma falha no reajustamento da posição dos olhos na órbita durante mudanças da posição da cabeça, e consequente nistagmo [3, 27]. As etiologias do NPC abrangem tumores ou metástases no cerebelo, isquémia, esclerose múltipla, malformação de Arnold Chiari (MAC), ataxias neurodegenerativas incluindo atrofia multissistémica e ataxia espinhocerebelosa tipo 6, e enxaqueca vestibular (EV) [8, 10, 15, 23, 28-32]. Além de estados patológicos, é de notar que indivíduos saudáveis assintomáticos podem evidenciar nistagmo posicional, mas apenas na obscuridade [33]. Efectivamente, tal como nos doentes com NPC, este nistagmo observado em indivíduos saudáveis pode reverter a sua direcção de acordo com as posições da cabeça e pode demonstrar uma direcção puramente vertical, torsional, horizontal ou oblíqua [33, 34]. Caracteristicamente no entanto, e ao contrário do NPC, este nistagmo fisiológico é abolido na luz, e não é evidente quando a fixação é retirada através do uso de lentes de Frenzel [35]. Este fenómeno normal possivelmente reflecte o “ruído” fisiológico de uma rede neuronal hipoteticamente responsável pela estimativa da posição gravitacional e aceleração linear da cabeça [36]. No NPC, esta rede poderá tornar-se disfuncional, levando a nistagmo posicional manifesto (presente também na luz).

## VERTIGEM POSICIONAL/DE POSICIONAMENTO PAROXÍSTICA CENTRAL.

Episódios curtos de vertigem e/ou vómito posicionais acompanhados por nistagmo são frequentemente causados por doença dos canais semicirculares. No entanto, se a vertigem e/ou vómito forem proeminentes e severos e/ou o nistagmo apresentar uma direcção, latência ou duração atípicas, uma lesão cerebelosa subjacente pode ser evidenciada em cerca de 30% dos casos [20]. Esta última situação é denominada vertigem posicional/de posicionamento paroxística central. Porque esta última pode clinicamente mimetizar a VPPB, é também denominada pseudo-VPPB [37].

É de salientar que a VPPC pode constituir o quadro inaugural e isolado de uma doença do sistema nervoso central [4]. Ainda assim, sinais acompanhantes são frequentemente encontrados, incluindo dificuldade da marcha e postura, quedas, disartria, disfunção urinária, hipotensão ortostática, achados piramidais e extrapiramidais, e outras alterações oculomotoras de origem cerebelosa [17]. Tal como no NPC, a VPPC pode ser precipitada por uma mudança da posição da cabeça (primeiramente colocada na posição vertical na posição sentada e posteriormente movida para a posição centrada, rodada ou hiperextendida em decúbito ventral, ou para a posição flectida ou hiperextendida na posição sentada; esta transição pode ser realizada de forma rápida, na qual é o próprio movimento que provoca o nistagmo (nistagmo de posicionamento) ou lenta, na qual é a nova posição adquirida que provoca o nistagmo (nistagmo posicional). Ainda que no caso individual esta destriça possa constituir um desafio no exame de cabeceira, esta classificação é extremamente importante do ponto de vista fisiopatológico, dado que permite a separação entre distúrbios dos canais semicirculares ou do sistema de armazenamento central da velocidade (nistagmo de posicionamento) e distúrbios das cúpulas ou do sistema otolítico central (nistagmo posicional) [38]. O nistagmo na VPPC pode ser puramente torsional, horizontal geotrópico/ageotrópico ou vertical (principalmente inferior) [4, 37, 39-42]. Raramente o nistagmo horizontal geotrópico encontrado na VPPC pode reverter a sua direcção enquanto a cabeça é mantida numa posição lateral em decúbito dorsal, transformando-se em ageotrópico; de igual forma, o nistagmo superior evidenciado na posição de decúbito dorsal com a cabeça centrada pode reverter espontaneamente para inferior ou alternar com este último [1, 10, 43]. Na VPPC, têm sido encontradas lesões estratégicas na parede dorsolateral do 4º ventrículo, vérmis dorsal, nóculo e úvula, pedúnculo cerebeloso superior e núcleo prepositus hipoglossi [4, 6, 10, 39, 41, 42, 44, 45]. A tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) apresenta uma sensibilidade baixa para a detecção de um enfarte isquémico do território posterior, uma das potenciais etiologias da VPPC [4]. Como tal, o estudo de imagem indicado para a detecção de uma lesão causativa de VPPC é a ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE), embora até neste último exame possam existir falsos negativos [42]; estes últimos poderão ocorrer quando a RM-CE é realizada precocemente na fase inicial do quadro vestibular agudo [46].

Nalguns casos, a realização de tomografia de emissão de positrões 2-desoxi-2-[F18]fluoro-D-glicose pode evidenciar disfunção do nódulo cerebeloso na VPPC [47]. O nódulo cerebeloso inibe entre outros, mecanismos de armazenamento de velocidade central durante a execução de mudanças bruscas da cabeça. O mecanismo da VPPC, pelo menos no que diz respeito às formas de posicionamento, pode então estar relacionado com uma ineficaz inibição cerebello-vestibular do mecanismo de armazenamento de velocidade central localizado no tronco encefálico e/ou com uma “distorção” da informação do reflexo oculovestibular que igualmente chega a este sistema de armazenamento [38, 48]. A consequente instabilidade do sistema de armazenamento de velocidade central poderá explicar os casos raros de VPPC que demonstram uma reversão espontânea da direcção do nistagmo posicional, podendo esta reversão reflectir a tentativa de anulação da excessiva duração do primeiro nistagmo [43]. Não só uma lesão do nódulo cerebeloso pode interromper as conexões centrais das vias otolíticas, mas também uma lesão na porção medial do pedúnculo cerebeloso superior [39, 41, 44]. A ineficaz inibição cerebello-vestibular promoverá em última análise nistagmo e vertigem (desinibição de estruturas oculomotoras responsáveis pelo reflexo oculo-vestibular) e náuseas e/ou vômitos (desinibição da área postrema e formação reticular lateral) [40]. Existem inúmeras etiologias de VPPC incluindo tumores da fossa posterior, enfarte isquémico ou hemorrágico do tronco encefálico, esclerose múltipla, EV e menos frequentemente síndrome paraneoplásica, intoxicação (ex. amiodarona, pregabalina), atrofia multissistémica, ataxia espinhocerebelosa tipo 6, hidrocefalia, MAC e quisto aracnóide infratentorial [4, 17, 29, 37, 40, 45, 47, 49-51]. O diagnóstico de EV em particular, deve ser considerado em doentes que demonstrem episódios recorrentes posicionais de náusea, vertigem e nistagmo não latente, lento e inesgotável, nos quais os exames de imagem são normais e as manobras vestibulares libertadoras não são eficazes [29]. Mesmo no período inter-ictal da EV, pode ser evidente um nistagmo posicional assintomático, providenciando uma pista adicional para o diagnóstico de enxaqueca vestibular [14]. Uma das questões que ainda torna o diagnóstico de EV mais difícil, é a possibilidade de ausência de sinais clássicos de enxaqueca durante o ataque, tais como cefaleia e fotofobia [14]. Ainda na presença de RM-CE normal, a possibilidade de intoxicação e síndrome paraneoplásica devem ser ponderadas [40, 47]. A MAC, embora constitua uma causa frequente de nistagmo inferior espontâneo, raramente provoca VPPC [16, 17, 50]. A

razão para isto acontecer provavelmente reside no facto de na MAC ocorrer um atingimento preferencial do flóculo/paraflóculo cerebeloso, uma área que está envolvida no surgimento de nistagmo inferior espontâneo, ao contrário do nódulo cerebeloso, que parece estar poupado nos casos de MAC, explicando assim a rara ocorrência de nistagmo inferior posicional isolado nesta condição [17]. A evidência para o tratamento da VPPC é fraca e baseada em casos clínicos publicados. Foi recentemente descrito benefício clínico com o uso de 4-aminopiridina (4-AP), tendo este fármaco abolido o nistagmo inferior posicional num doente com uma lesão vermiana [52]. Os autores sugeriram que a 4-AP neste caso induziu uma reactivação do nódulo e (para) flóculo. Noutro doente com nistagmo inferior posicional, um efeito benéfico modesto foi notado com o uso de 3,4-aminopiridina [48]. Também aqui, a 3,4-AP possivelmente restaurou a deficiente inibição a cargo do nódulo e úvula cerebelosos. Num outro grupo de doentes com ataxia genética, o uso de acetazolamida melhorou o quadro recorrente de vertigem, nistagmo posicional central e ataxia [51]. O efeito da acetazolamida neste caso foi provavelmente mediado através da estabilização da disfunção transitória dos canais de cálcio membranares cerebelosos. Casos raros de VPPC paraneoplásica foram abordados terapêuticamente através da cirurgia do tumor, quimioterapia e/ou radioterapia, sem que tivesse ocorrido benefício relevante do quadro vestibular [53, 54].

**Devido à sobreposição clínica importante entre VPPC e VPPB, alguns pontos merecem ainda ser enfatizados:**

- O uso das características do nistagmo para separar VPPC de VPPB, tais como a latência, duração e fadigabilidade pode constituir uma abordagem falível em casos individuais, visto que estas variam substancialmente entre doentes com VPPC. Ainda assim, um nistagmo sem latência, inesgotável e não fadigável deverá aumentar a suspeita de VPPC [4, 37, 45, 55].
- Pelo contrário, a direcção do nistagmo poderá ser crucial na obtenção de um diagnóstico correcto: nistagmo puramente vertical ou torsional posicional, independentemente da posição da cabeça ou manobra provocatória, é indicador de uma lesão central até prova em contrário. Excepções a esta regra existem no entanto, visto que na VPPB do canal anterior devida a canalolitíase, o nistagmo pode ser estritamente vertical inferior nos casos em que está ausente o característico componente torsional



associado [17, 42]. De igual modo, se a direcção do nistagmo não obedecer à direcção do canal que está a ser estimulado na manobra provocatória (i.e., direcção horizontal na estimulação do canal horizontal e direcção vertico-torsional na estimulação dos canais verticais), deve ser ponderada a presença de uma lesão central (ex. nistagmo superior quando a cabeça em decúbito dorsal é rodada para a esquerda) [42].

- Algumas apresentações clínicas estão caracteristicamente associadas a uma etiologia central, nomeadamente: a presença de nistagmo inferior apenas na posição de decúbito dorsal com a cabeça hiperextendida fora do bordo da marquesa; vômito intenso sem (ou com mínimo) nistagmo aquando da manobra provocatória; presença de cefaleia agravada pela manobra de Valsalva [4, 9, 40, 55].
- A VPPC pode similar a VPPB do canal horizontal. Algumas pistas que favorecem a primeira condição são: nistagmo posicional desencadeado apenas para um dos lados; sintomas ou sinais neurológicos associados; manutenção da direcção do nistagmo após manobras libertadoras (ex. ausência de mudança de ageotrópico para geotrópico). No contexto apropriado, diagnósticos alternativos incluem hidrúpsia endolinfática, schwannoma vestibular, vestibulopatia uni ou bilateral, nistagmo posicional do álcool e doença autoimune do ouvido interno [8, 56-59].
- A VPPC pode também mimetizar a VPPB do canal anterior. Neste cenário, a co-existência de nistagmo espontâneo e/ou a ausência de latência ou fadigabilidade justificam uma investigação no sentido de excluir patologia central [17, 23]. A presença ou ausência de componente torsional associado não é um elemento que possa diferenciar com precisão entre VPPC e VPPB [17].
- Nistagmo posicional inesgotável num doente jovem que apresenta vertigem, náusea e cefaleia e no qual a RM-CE é normal deve levantar a suspeita de enxaqueca vestibular [29].

## SÍNDROME ROTATÓRIO DA ARTÉRIA VERTEBRAL.

Episódios recorrentes de vertigem, nistagmo e ataxia induzidos exclusivamente pela rotação horizontal da cabeça constituem uma forma única e rara de vertigem e/ou nistagmo posicional central.

O síndrome rotatório da artéria vertebral (SRV) é presumivelmente causado pela torção e estiramento de uma artéria vertebral (AV) na presença de concomitante estenose ou anomalia da AV contralateral, causando isquémia hemodinâmica no território vertebro-basilar [7]. Então, quando a cabeça é rodada para um lado, a VA contralateral é comprimida por um osteófito, banda fibrosa, tecidos moles, articulação facetária e/ou proeminência óssea, usualmente ao nível de C1-C2, causando diminuição ou ausência de fluxo sanguíneo [60]. Provavelmente, quanto maior o número de obstáculos anatómicos a comprimirem dinamicamente a artéria vertebral, menor será o grau de rotação da cabeça necessário para desencadear os sintomas [61]. Além de vertigem e/ou nistagmo, estes doentes podem experienciar acufenos, pré-síncope, síncope, cefaleia, visão turva, alterações sensitivas e/ou motoras e amaurosis fugax durante os episódios [5, 60, 62-65]. Interessantemente, apenas uma minoria de doentes apresenta náuseas ou vômitos [65]. Ainda que o SRV seja uma entidade rara, é deveras importante o seu reconhecimento pelo clínico, porque pode constituir o primeiro sinal de uma oclusão iminente da artéria vertebral [66]. Por isso, o diagnóstico precoce e abordagem terapêutica correcta são essenciais. O nistagmo no SRV é frequentemente misto (inferior e horizontal, com ou sem componente torsional), mas formas puramente verticais foram já descritas [62-68]. Este nistagmo pode sofrer habituação ou reverter noutra direcção [63, 65]. Existe normalmente um período de latência que dura alguns segundos [62, 64-68]. A duração do nistagmo é variável, mas caracteristicamente os doentes não toleram as queixas mais do que 5 a 10 segundos após a rotação da cabeça e tendem a regressar à posição neutra para aliviar os sintomas [5, 62-68]. A rotação da cabeça para um lado constitui a manobra precipitante de nistagmo na grande maioria dos casos, sendo muito raro a rotação da cabeça para ambos os lados e o tilt da cabeça para um lado poderem precipitar o nistagmo [65]. A avaliação clínica usando a angiografia dinâmica (durante a rotação progressiva da cabeça para o lado sintomático) continua a ser o método diagnóstico standard, demonstrando estenose ou oclusão completa de uma artéria vertebral, usualmente ao nível de C2 [7, 62, 67, 68].



Técnicas não invasivas dinâmicas incluindo tomografia computadorizada angiográfica e doppler carotídeo vertebral podem ser usados como método screening inicial de modo a se poderem seleccionar os doentes para a realização de angiografia dinâmica, podendo nalguns casos substituir este último exame no caso de este estar contra-indicado [66, 69]. Já a RM-CE, angiografia cerebral convencional, e TC e RM angiográficas realizadas com a cabeça na posição neutra, são usualmente normais, podendo excepcionalmente evidenciar hipoplasia, estenose, oclusão ou origem anómala da outra artéria vertebral [62]. Parte do mecanismo subjacente ao SRAV é ainda matéria de debate. Enquanto alguns autores favorecem a teoria da isquémia transitória do labirinto periférico, outros avançam a isquémia cerebelosa e/ou do tronco encefálico como teoria explicativa [5, 60, 62, 66, 68]. Outros ainda não excluem o atingimento concomitante dos sistemas vestibulares periférico e central [63, 67]. A compressão da AV e consequente isquémia hemodinâmica poderá causar despolarização do labirinto, resultando numa excitação assimétrica dos neurónios e células do ouvido interno (principalmente no lado em que a AV está a ser comprimida) e subsequente nistagmo “irritativo” transitório [5]. A análise dos componentes da onda do nistagmo e a presença de acufenos nalguns doentes corroboram esta teoria [5, 64, 70]. Em alternativa, a hipoperfusão sanguínea transitória cerebelosa inferior pode promover uma desinibição assimétrica dos núcleos vestibulares e também causar nistagmo [65, 71]. A realização de cintigrafia cerebral num doente com SRAV demonstrou diminuição do fluxo sanguíneo na porção inferior do hemisfério cerebeloso esquerdo, sugerindo a presença de um compromisso hemodinâmico nessa área [72].

O tratamento do SRAV é controverso. Cirurgia, stenting vascular ou terapêutica conservadora incluindo antiagregate plaquetar e/ou anticoagulante oral são todas consideradas opções de tratamento [62, 66, 67]. Uma pequena série clínica nos anos 90 demonstrou que cerca de 50% dos doentes com SRAV que permaneciam sob antiagregação plaquetar acabariam por sofrer défices neurológicos permanentes durante o seguimento; desde então, a terapêutica cirúrgica incluindo a descompressão da AV e/ou fusão cervical tem sido recomendada [7, 63, 68]. Recentemente, um estudo com 21 doentes com SRAV demonstrou um prognóstico favorável a longo prazo no grupo com tratamento conservador [65].

## CONCLUSÃO

Quando se observa um doente com nistagmo e/ou vertigem, a realização de manobras posicionais pode trazer informação adicional que se irá repercutir na abordagem diagnóstica e terapêutica desse doente. Além da observação clínica na posição sentada com a cabeça erecta centrada na linha média, a execução de manobras posicionais que coloquem a cabeça numa posição hiperextendida, hiperflectida e em decúbito dorsal devem ser testadas. Quando nestas posições, a rotação da cabeça para ambos os lados também deve ser avaliada. Preferencialmente, o exame clínico deve ser efectuado na luz e na obscuridade, visto que indivíduos normais podem evidenciar nistagmo posicional lento apenas na obscuridade, em oposição a estados patológicos, nos quais o nistagmo posicional está presente na luz também. Nistagmo posicional assintomático inesgotável e não fatigável, e nistagmo e vertigem e/ou vômito posicionais intensos de curta duração constituem as apresentações mais comuns de síndrome vestibular central induzido pela posição cefálica, requerendo um exame de imagem urgente, preferencialmente a RM-CE. Vertigem e nistagmo que se manifestam estritamente aquando da rotação horizontal da cabeça podem ser sinais de uma oclusão iminente de uma artéria vertebral. A angiografia cerebral dinâmica permite identificar tais casos. As opções de tratamento incluem cirurgia, tratamento endovascular ou anticoagulação/antiagregação oral.

## REFERÊNCIAS

1. Bertholon P, Tringali S, Faye MB, Antoine JC, Martin C. Prospective study of positional nystagmus in 100 consecutive patients. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2006 Aug;115(8):587-94.
2. Buttner-Ennever JA. A review of otolith pathways to brainstem and cerebellum. *Ann N Y Acad Sci*. 1999 May 28;871:51-64.
3. Glasauer S, Dieterich M, Brandt T. Central positional nystagmus simulated by a mathematical ocular motor model of otolith-dependent modification of Listing's plane. *J Neurophysiol*. 2001 Oct;86(4):1546-54.
4. Watson P, Barber HO, Deck J, Terbrugge K. Positional vertigo and nystagmus of central origin. *Can J Neurol Sci*. 1981 May;8(2):133-7.
5. Marti S, Hegemann S, von Buding HC, Baumgartner RW, Straumann D. Rotational vertebral artery syndrome: 3D kinematics of nystagmus suggest bilateral labyrinthine dysfunction. *J Neurol*. 2008 May;255(5):663-7.
6. Buttner U, Helmchen C, Brandt T. Diagnostic criteria for central versus peripheral positioning nystagmus and vertigo: a review. *Acta Otolaryngol*. 1999 Jan;119(1):1-5.
7. Kuether TA, Nesbit GM, Clark WM, Barnwell SL. Rotational vertebral artery occlusion: a mechanism of vertebrobasilar insufficiency. *Neurosurgery*. 1997 Aug;41(2):427-32; discussion 32-3.



8. Kim HA, Yi HA, Lee H. Apogeotropic central positional nystagmus as a sole sign of nodular infarction. *Neurol Sci*. 2012 Oct;33(5):1189-91.
9. Drachman DA, Diamond ER, Hart CW. Posturally-evoked vomiting; Association with posterior fossa lesions. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1977 Jan-Feb;86(1 Pt 1):97-101.
10. Katsarkas A. Vestibular and oculomotor disturbances in pathology of the fourth ventricle. *Laryngoscope*. 1981 Jan;91(1):71-7.
11. Kattah JC, Gujrati M. Familial positional downbeat nystagmus and cerebellar ataxia: clinical and pathologic findings. *Ann N Y Acad Sci*. 2005 Apr;1039:540-3.
12. Lee JY, Lee WW, Kim JS, Kim HJ, Kim JK, Jeon BS. Perverted head-shaking and positional downbeat nystagmus in patients with multiple system atrophy. *Mov Disord*. 2009 Jul 15;24(9):1290-5.
13. Gregorius FK, Crandall PH, Baloh RW. Positional vertigo with cerebellar astrocytoma. *Surg Neurol*. 1976 Nov;6(5):283-6.
14. von Brevern M, Zeise D, Neuhauser H, Clarke AH, Lempert T. Acute migrainous vertigo: clinical and oculographic findings. *Brain*. 2005 Feb;128(Pt 2):365-74.
15. Cawthorne T, Hinchcliffe R. Positional nystagmus of the central type as evidence of subtentorial metastases. *Brain*. 1961 Sep;84:415-26.
16. Baloh RW, Spooner JW. Downbeat nystagmus: a type of central vestibular nystagmus. *Neurology*. 1981 Mar;31(3):304-10.
17. Bertholon P, Bronstein AM, Davies RA, Rudge P, Thilo KV. Positional down beating nystagmus in 50 patients: cerebellar disorders and possible anterior semicircular canalithiasis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002 Mar;72(3):366-72.
18. Walker MF, Tian J, Shan X, Ying H, Tamargo RJ, Zee DS. Enhancement of the Bias Component of Downbeat Nystagmus after Lesions of the Nodulus and Uvula. *Annals of the New York Academy of Sciences*. 2009;1164(1):482-5.
19. Nylen C. The oto-neurological diagnosis of tumors of the brain. *Acta Otolaryngol*. 1939; 33 (suppl):1-151.
20. Harrison MS, Ozsahinoglu C. Positional vertigo: aetiology and clinical significance. *Brain*. 1972;95(2):369-72.
21. Thomsen J, Zilstorff K, Johnsen NJ. Positional nystagmus of the persistent type. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec*. 1978;40(2):86-91.
22. Brandt T. Positional and positioning vertigo and nystagmus. *J Neurol Sci*. 1990 Jan;95(1):3-28.
23. Williams LG, Brimage P, Lechner C, Taylor RL, Masters L, Welgampola MS. Lhermitte-Duclos disease presenting with atypical positional nystagmus. *J Clin Neurosci*. 2014 May 16.
24. Allen G, Fernandez C. Experimental observations in postural nystagmus. I. Extensive lesions in posterior vermis of the cerebellum. *Acta Otolaryngol*. 1960 Jan-Feb;51:2-14.
25. Fernandez C, Alzate R, Lindsay JR. Experimental observations on postural nystagmus. II. Lesions of the nodulus. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1960 Mar;69:94-114.
26. Nam J, Kim S, Huh Y, Kim JS. Ageotropic central positional nystagmus in nodular infarction. *Neurology*. 2009 Oct 6;73(14):1163.
27. Aschan G, Ekvall L, Grant G. Nystagmus Following Stimulation in the Central Vestibular Pathways Using Permanently Implanted Electrodes. *Acta Otolaryngol Suppl*. 1963;192:SUPPL 192:63+.
28. Yee RD, Baloh RW, Honrubia V. Episodic vertical oscillopsia and downbeat nystagmus in a Chiari malformation. *Arch Ophthalmol*. 1984 May;102(5):723-5.
29. Polensek SH, Tusa RJ. Nystagmus during attacks of vestibular migraine: an aid in diagnosis. *Audiol Neurotol*. 2010;15(4):241-6.
30. Anderson T, Luxon L, Quinn N, Daniel S, Marsden CD, Bronstein A. Oculomotor function in multiple system atrophy: clinical and laboratory features in 30 patients. *Mov Disord*. 2008 May 15;23(7):977-84.
31. Katsarkas A. Positional nystagmus of the "central type" as an early sign of multiple sclerosis. *J Otolaryngol*. 1982 Apr;11(2):91-3.
32. Yu-Wai-Man P, Gorman G, Bateman DE, Leigh RJ, Chinnery PF. Vertigo and vestibular abnormalities in spinocerebellar ataxia type 6. *J Neurol*. 2009 Jan;256(1):78-82.
33. Sunami K, Tochino R, Zushi T, Yamamoto H, Tokuhara Y, Iguchi H, et al. Positional and positioning nystagmus in healthy subjects under videonystagmoscopy. *Acta Otolaryngol Suppl*. 2004 Oct(554):35-7.
34. Bisdroff AR, Sancovic S, Debatisse D, Bentley C, Gresty MA, Bronstein AM. Positional nystagmus in the dark in normal subjects. *Neuroophthalmology*. 2000;24(1):283-90.
35. Mulch G, Lewitzki W. Spontaneous and positional nystagmus in healthy persons demonstrated only by electronystagmography: physiological spontaneous nystagmus or "functional scar"? *Arch Otorhinolaryngol*. 1977 Apr 27;215(2):135-45.
36. Daniel MM, Lionel Z, Robert JP. Humans use internal models to estimate gravity and linear acceleration. *Nature*. 1999;398(6728):615-8.
37. Sakata E, Ohtsu K, Shimura H, Sakai S. Positional nystagmus of benign paroxysmal type (BPPN) due to cerebellar vermis lesions. Pseudo-BPPN. *Auris Nasus Larynx*. 1987;14(1):17-21.
38. Imai T, Horii A, Takeda N, Kitahara T, Higashi-Shingai K, Inohara H. A case of apogeotropic nystagmus with brainstem lesion: An implication for mechanism of central apogeotropic nystagmus. *Auris Nasus Larynx*. 2010 Dec;37(6):742-6.
39. Anagnostou E, Varaki K, Anastasopoulos D. A minute demyelinating lesion causing acute positional vertigo. *J Neurol Sci*. 2008 Mar 15;266(1-2):187-9.
40. Arbusow V, Strupp M, Brandt T. Amiodarone-induced severe prolonged head-positional vertigo and vomiting. *Neurology*. 1998 Sep;51(3):917.
41. Lea J, Lechner C, Halmagyi GM, Welgampola MS. Not so benign positional vertigo: paroxysmal downbeat nystagmus from a superior cerebellar peduncle neoplasm. *Otol Neurotol*. 2014 Jul;35(6):e204-5.
42. Büttner U, Brandt T, Helmchen C. The direction of nystagmus is important for the diagnosis of central paroxysmal positioning nystagmus (cPPV). *Neuro-Ophthalmology*. 1999 2014/07/19;21(2):97-104.
43. Bassani R, Della Torre S. Positional nystagmus reversing from geotropic to apogeotropic: a new central vestibular syndrome. *J Neurol*. 2011 Feb;258(2):313-5.
44. Anagnostou E, Mandellos D, Limbitaki G, Papadimitriou A, Anastasopoulos D. Positional nystagmus and vertigo due to a solitary brachium conjunctivum plaque. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006 Jun;77(6):790-2.
45. Kattah JC, Kolsky MP, Luessenhop AJ. Positional vertigo and the cerebellar vermis. *Neurology*. 1984 Apr;34(4):527-9.
46. Saber Tehrani AS, Kattah JC, Mantokoudis G, Pula JH, Nair D, Blitz A, et al. Small strokes causing severe vertigo: Frequency of false-negative MRIs and nonlacunar mechanisms. *Neurology*. 2014 Jul 8;83(2):169-73.



47. Choi SY, Park SH, Kim HJ, Kim JS. Paraneoplastic downbeat nystagmus associated with cerebellar hypermetabolism especially in the nodulus. *J Neurol Sci.* 2014 Aug 15;343(1-2):187-91.
48. Helmchen C, Gottschalk S, Sander T, Trillenberger P, Rambold H, Sprenger A. Beneficial effects of 3,4-diaminopyridine on positioning downbeat nystagmus in a circumscribed uvulo-nodular lesion. *J Neurol.* 2007 Aug;254(8):1126-8.
49. Choi JY, Park YM, Woo YS, Kim SU, Jung JM, Kwon DY. Perverted head-shaking and positional downbeat nystagmus in pregabalin intoxication. *J Neurol Sci.* 2014 Feb 15;337(1-2):243-4.
50. Pollak L, Klein C, Rabey JM, Reichenenthal E. Posturally evoked vomiting without nystagmus in a patient with Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001 Sep;71(3):414-5.
51. Jen JC, Yue Q, Karrim J, Nelson SF, Baloh RW. Spinocerebellar ataxia type 6 with positional vertigo and acetazolamide responsive episodic ataxia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1998 Oct;65(4):565-8.
52. Kremmyda O, Zwergal A, la Fougere C, Brandt T, Jahn K, Strupp M. 4-Aminopyridine suppresses positional nystagmus caused by cerebellar vermis lesion. *J Neurol.* 2013 Jan;260(1):321-3.
53. Kearsley JH, Johnson P, Halmagyi GM. Paraneoplastic cerebellar disease. Remission with excision of the primary tumor. *Arch Neurol.* 1985 Dec;42(12):1208-10.
54. Eggers SD, Pittock SJ, Shepard NT, Habermann TM, Neff BA, Klebig RR. Positional periodic alternating vertical nystagmus with PCA-Tr antibodies in Hodgkin lymphoma. *Neurology.* 2012 May 29;78(22):1800-2.
55. Barber HO. Positional nystagmus. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 1984 Dec;92(6):649-55.
56. Lechner C, Taylor RL, Todd C, Macdougall H, Yavor R, Halmagyi GM, et al. Causes and characteristics of horizontal positional nystagmus. *J Neurol.* 2014 May;261(5):1009-17.
57. Fetter M, Haslwanter T, Bork M, Dichgans J. New insights into positional alcohol nystagmus using three-dimensional eye-movement analysis. *Ann Neurol.* 1999 Feb;45(2):216-23.
58. Aschan G, Stahle J. Nystagmus in Meniere's disease during attacks; a nystagmographical study. *Acta Otolaryngol.* 1957 Mar;47(3):189-201.
59. Taylor RL, Chen L, Lechner C, Aw ST, Welgampola MS. Vestibular schwannoma mimicking horizontal cupulolithiasis. *J Clin Neurosci.* 2013 Aug;20(8):1170-3.
60. Lu DC, Zador Z, Mummaneni PV, Lawton MT. Rotational vertebral artery occlusion-series of 9 cases. *Neurosurgery.* 2010 Oct;67(4):1066-72; discussion 72.
61. Toole JF, Tucker SH. Influence of head position upon cerebral circulation. Studies on blood flow in cadavers. *Arch Neurol.* 1960 Jun;2:616-23.
62. Kim HA, Yi HA, Lee CY, Lee H. Origin of isolated vertigo in rotational vertebral artery syndrome. *Neurol Sci.* 2011 Dec;32(6):1203-7.
63. Choi KD, Shin HY, Kim JS, Kim SH, Kwon OK, Koo JW, et al. Rotational vertebral artery syndrome: oculographic analysis of nystagmus. *Neurology.* 2005 Oct 25;65(8):1287-90.
64. Strupp M, Planck JH, Arbusow V, Steiger HJ, Bruckmann H, Brandt T. Rotational vertebral artery occlusion syndrome with vertigo due to "labyrinthine excitation". *Neurology.* 2000 Mar 28;54(6):1376-9.
65. Choi KD, Choi JH, Kim JS, Kim HJ, Kim MJ, Lee TH, et al. Rotational vertebral artery occlusion: mechanisms and long-term outcome. *Stroke.* 2013 Jul;44(7):1817-24.
66. Choi KH, Lee SH, Kim JM, Oh DS, Kim JT, Park MS, et al. Rotational vertebral artery syndrome in moyamoya disease: a sign of unilateral vertebral artery stenosis. *Clin Neurol Neurosurg.* 2013 Sep;115(9):1900-2.
67. Park SH, Kim SJ, Seo JD, Kim DH, Choi JH, Choi KD, et al. Upbeat nystagmus during head rotation in rotational vertebral artery occlusion. *J Neurol.* 2014 Jun;261(6):1213-5.
68. Rosengart A, Hedges TR, 3rd, Teal PA, DeWitt LD, Wu JK, Wolpert S, et al. Intermittent downbeat nystagmus due to vertebral artery compression. *Neurology.* 1993 Jan;43(1):216-8.
69. Vilela MD, Goodkin R, Lundin DA, Newell DW. Rotational vertebrobasilar ischemia: hemodynamic assessment and surgical treatment. *Neurosurgery.* 2005;56(1):36-43; discussion -5.
70. Cohen B, Suzuki JJ, Bender MB. Eye Movements from Semicircular Canal Nerve Stimulation in the Cat. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1964 Mar;73:153-69.
71. Noh Y, Kwon OK, Kim HJ, Kim JS. Rotational vertebral artery syndrome due to compression of nondominant vertebral artery terminating in posterior inferior cerebellar artery. *J Neurol.* 2011 Oct;258(10):1775-80.
72. Matsuyama T, Morimoto T, Sakaki T. Bow Hunter's stroke caused by a nondominant vertebral artery occlusion: case report. *Neurosurgery.* 1997 Dec;41(6):1393-5.

# 11. VERTIGEM POSICIONAL E MIGRAINE

**Prof. Doutora Isabel Pavão**

*Médica Neurologista e Professora Associada da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa. Responsável pela Consulta de Cefaleias do Hospital de Sta Maria.*

Nesta comunicação foram abordados os possíveis mecanismos subjacentes aos episódios de Vertigem e Disfunção Vestibular que ocorrem no contexto da migraine.

Estes sintomas poderão ser explicados pelo menos por dois mecanismos diferentes: a partilha de uma predisposição comum (genética e endofenotipo neurofisiológica) ou através de fenómenos de sensibilização ou vasculares, secundários à repetição das crises de enxaqueca, que criam as condições para o desenvolvimento da vertigem.

## A. ENDOFENOTIPO DA MIGRAINE

Nos últimos anos houve avanços notáveis na identificação dos marcadores comportamentais e neurofisiológicos da enxaqueca. Sabe-se que os doentes com migraine têm uma sensibilidade aumentada a todos os estímulos sensoriais, nomeadamente à luz, ao ruído e ao movimento, tanto em crise como fora de crise. Esta característica comportamental tem um correlato neurofisiológico caracterizado com uma resposta cortical excessiva. De facto, estudos realizados com através de diferentes paradigmas neurofisiológicos (P300, CNV) conseguiram demonstrar que as pessoas com enxaqueca se caracterizam por uma tendência para uma resposta cortical excessiva e um defeito de habituação à estimulação repetitiva. Curiosamente, esse padrão de resposta, que se verifica em todo o período intercrítico, é máximo nos dias que antecedem a crise e normaliza com o desenvolvimento da crise (cerca de 24 horas antes da crise, altura que corresponde ao desenvolvimento dos pródromos). Essas flutuações do estado da resposta cortical poderão explicar as variações da susceptibilidade dos doentes aos factores desencadeantes das crises, com limiares mínimos nos períodos de máxima excitabilidade cortical e limiares máximos após a crise. Dentro desta linha, foi ainda possível demonstrar que as pessoas com enxaqueca, e particularmente as pessoas com enxaqueca vestibular, apresentam uma sensibilidade e resposta excessivas ao movimento. Estes achados podem constituir um primeiro passo para compreender o desenvolvimento de vertigens centrais.

## B. PERTURBAÇÕES CENTRAIS ASSOCIADAS À ENXAQUECA

Existe alguma evidência que as pessoas com enxaqueca apresentam, um menor volume do cerebelo e uma maior prevalência de enfartos silenciosos do cerebelo, quando comparadas com um grupo de controle sem enxaqueca. Além disso têm também maior sensibilização das estruturas que constituem o sistema trigemino vascular. Estas alterações, cuja relação causal com a migraine não foi ainda esclarecida, podem justificar uma maior probabilidade de disfunção dos sistemas centrais responsáveis pelo equilíbrio.

É necessário conhecer melhor os mecanismos que antecedem as crises de vertigem na enxaqueca, nomeadamente

- a) determinar se esses fenómenos têm uma natureza cíclica;
- b) identificar os seus desencadeantes;
- c) identificar associações entre a vertigem e os marcadores anatómicos e funcionais.





# 12. IMAGIOLOGIA DA VERTIGEM POSICIONAL CENTRAL

**Luísa Biscoito**

*Serviço de Imagiologia Neurológica  
Hospital de Santa Maria (CHLN)*

A vertigem posicional central é uma entidade clínica que pode ser causada por alterações nas estruturas da fossa posterior particularmente o cerebelo mas também o tronco cerebral e suas conexões.

O Cerebelo anatomicamente é constituído por uma parte central – vermis – e duas partes laterais – hemisférios cerebelosos – organizados em três lobos do ponto de vista filogenético: lobo floculo-nodular, o lobo anterior e lobo posterior.

É um centro coordenador da função motora – movimento, postura e equilíbrio -. Coordena e modula os movimentos voluntários e controla o tônus muscular. É uma estrutura muito antiga com a primeira origem nos peixes. Em termos filogenéticos divide-se em 3 partes: arquicerebelo, paleocerebelo e neocerebelo.

O Arquicerebelo a estrutura mais antiga constituída pelo lobo floculo-nodular (nódulo mediano acompanhado por duas partes laterais chamadas flóculos), pela língula e pelos núcleos fastigiais, está em relação com as vias do equilíbrio e movimentos conjugados dos olhos. Aparece pela primeira vez nos peixes.

O Paleocerebelo aparece mais tarde nos anfíbios, répteis e pássaros. Constituído pelo lobo anterior e parte das outras estruturas do vermis (úvula e pirâmide) e núcleos globosos e emboliformes apresenta conexões à medula e ao tronco cerebral através das vias espino-cerebelosas que contêm a sensibilidade proprioceptiva dos músculos. Participa na regulação da actividade muscular da postura por adaptação do tônus muscular.

O Neocerebelo aparece mais tarde nos mamíferos, é especialmente volumoso nos primatas. Constituído principalmente pelos hemisférios cerebelosos com os núcleos dentados, recebe as grandes vias cortico-cerebelosas com origem no córtex cerebral e é responsável pela modulação dos movimentos voluntários. Outras funções têm sido atribuídas tais como memória, linguagem.

Localizado na fossa posterior está ligado ao tronco cerebral pelos pedúnculos cerebelosos inferiores (bulbo), médios (protuberância) e superiores (mesencéfalo).

Os pedúnculos cerebelosos inferiores também chamado corpo restiforme contêm as vias espino-cerebelosas dorsais e as fibras que unem o cerebelo aos

núcleos vestibulares (feixes vestibulo-cerebeloso), olivo-cerebeloso e reticulo-cerebeloso.

Os pedúnculos cerebelosos médios também chamado braço pôntico contêm as fibras ponto-cerebelosas das vias cortico-cerebelosas.

Os pedúnculos cerebelosos superiores também chamado braço conjuntival contêm as fibras eferentes que se dirigem para o núcleo vermelho e tálamo e o feixe espino-cerebeloso ventral.

Em relação às vias vestibulares fazem parte os 4 núcleos vestibulares localizados na vertente postero-lateral da transição bulbo-protuberancial lateralmente ao IVº ventrículo.. N vestibular lateral (de Deiters), N vestibular superior (de Bechterew), N vestibular interno (de Schwalbe) e N vestibular inferior.

Os feixes da macula do saculo terminam na parte lateral do N inferior. As fibras da macula utrículo terminam na parte interna do N inferior e na parte lateral do N interno. As fibras das cristas ampulares terminam no N superior e na parte superior do N inferior.

Os núcleos vestibulares também recebem fibras oriundas do vermis e dos núcleos fastigiais.

Dos núcleos vestibulares partem fibras para a medula, formação reticular, cerebelo (que terminam no nódulo e no flóculo) e núcleos dos músculos oculo-motores através do feixe longitudinal medial.

A vascularização do cerebelo e do tronco cerebral depende dos segmentos distais das artérias vertebrais, da artéria basilar (com as suas artérias perforantes) e das artérias cerebelosas postero-inferior (PICA), antero-inferior (AICA) e superior.

Os métodos de imagem actualmente existentes para estudar a vertigem postural são a TC (tomografia computadorizada) e a RM (ressonância magnética) mas é a RM que melhor permite caracterizar a localização das lesões quer com as sequências simples ou com as técnicas avançadas tal como a tractografia.



A TC é o exame de escolha na primeira abordagem em doentes com queixas de instalação súbita que façam suspeitar de uma lesão vascular ou com efeito de massa, pela sua rápida execução e facilmente se visualizar as lesões hemorrágicas. Permite igualmente estudo ósseo em alta resolução para o ouvido. A Angio-TC é de grande importância no despiste de lesão vascular. Actualmente é de grande importância a avaliação rápida do doente perante a suspeita de acidente isquémico por oclusão de grande artéria dada a possibilidade de se realizar trombectomia por via intra-arterial selectiva.

Perante uma TC com alterações ou mesmo no caso de um exame normal mas que a clínica aponta para uma lesão de causa central há indicação para realizar estudo por RM.

Quando se trata de investigação electiva em doente com suspeita de lesão central tem indicação para estudo directo por RM.

A RM apresenta diferentes sequências que pelas suas características intrínsecas determinam um comportamento de sinal específicos nos diferentes tecidos quer no normal como no patológico dependendo entre outros da quantidade e comportamento da água nas diferentes formas de ligações moleculares e nos diferentes tecidos.

As sequências ponderadas em T1 são as maior detalhe anatómico e as ponderadas em T2 são de grande sensibilidade às alterações de água nos tecidos permitindo facilmente detectar áreas de edema, gliose. A sequência Flair que é uma sequência T2 mas com apagamento do sinal do liquor permite melhor visualização das lesões adjacentes aos espaços de liquor tais como as lesões desmielinizantes na substância branca profunda periventricular.

A Imagem ponderada em Difusão baseia-se num princípio da característica da água que é o movimento Browniano (devido à energia térmica, as moléculas da água num liquido estão em constante movimento mudando de direcção consoante a colisão com as outras moléculas de água). A difusão da água é restringida pela ultraestrutura, neste caso do tecido cerebral, e esta restrição é maior quando ocorre perpendicular às fibras de substância branca (é anisotrópica). Qualquer alteração na citoarquitettura pode reflectir-se na difusão (elevada sensibilidade). Daí que no caso do acidente vascular isquémico agudo a primeira alteração de sinal ocorra na sequência difusão com hipersinal pouco tempo após o AVC (mesmo minutos).

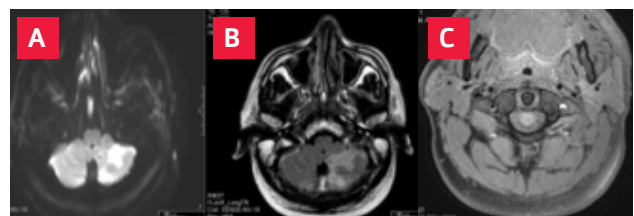
A Tractografia é uma técnica avançada baseada nas características de difusão da água na substância branca. Na substância branca, a água difunde melhor ao longo da direcção da fibra e é mais restrita na perpendicular. Assim, os feixes de substância branca, ao estarem orientados numa determinada direcção, podem ser representados no espaço vectorial (a mais rápida difusão em cada voxel) atribuindo uma codificação de cor em relação aos 3 planos ortogonais: esquerdo-direito (encarnado); antero-posterior (verde); superior-inferior (azul). Com a tractografia podem ser estudadas as vias cerebelosas.

A recente sequência SWI – Imagem ponderada em susceptibilidade magnética - é uma sequência de RM que explora as propriedades magnéticas dos tecidos, tais como sangue, ferro, cálcio. É um T2\* 'exagerado' conseguido por aumento do ângulo de gradiente com aumento da susceptibilidade magnética. A possibilidade de realizar cortes muito finos aumenta ainda mais a sensibilidade. Com ela é possível observar todas as estruturas venosas com elevada definição e as lesões hemorrágicas, nomeadamente os pequenos focos hemorrágicos.

A Angio-RM técnica que permite o estudo vascular sobretudo das grandes artérias mas também das veias substitui em muitas situações as angiografia de subtracção digital. Permite caracterizar oclusões arteriais ou venosas, dissecções, aneurismas.

## ALGUMAS PATOLOGIAS CENTRAIS CAUSADORAS DE VERTIGEM QUE TÊM TRADUÇÃO NA IMAGEM:

- **Lesões vasculares isquémicas ou hemorrágicas**  
Enfarte isquémico (doença de grande artéria (trombo, dissecção) ou da microvascularização (arteriosclerose))



Enfarte isquémico recente do hemisfério cerebeloso esquerdo com restrição na difusão (A) e hipersinal em Flair (B). Na artéria vertebral esquerda observa-se hipersinal do lume da artéria em forma de menisco compatível com dissecção (C).





Angio-RM mostra estenose irregular do segmento intracraniano da artéria vertebral esquerda - dissecção -

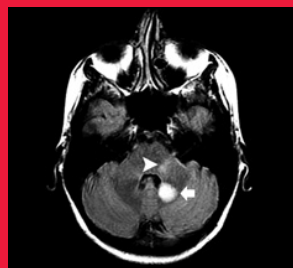
Hematomas (malformações arterio-venosas, fistulas, cavernomas, pseudoaneurismas e dissecções, aneurismas)



Pequeno hematoma latero-protuberancial por cavernoma associado a anomalia venosa de desenvolvimento. TC sem e com injeção i.v. contraste. RM nas sequências T1 com Gadolinio, ax T2 e cor T2\*

## • Lesões desmielinizantes

Esclerose múltipla



Esclerose Múltipla – RM com lesões com hipersinal em Flair compatíveis com lesões desmielinizantes na protuberância e cerebelo.

## • Lesões infecciosas

Herpes, Borrelia, VIH

## • Lesões tumorais

Meduloblastoma, ependimoma, astrocitoma

## • Lesões degenerativas do ráquis

Compressão da artéria vertebral por rotação

## • Lesões da Charneira Crânio-Vertebral

Impressão basilar, síndrome de Klippel-Feil, subluxação atlanto-odontoideia, malformação de Chiari I

A investigação por imagem na vertigem postural faz parte dos instrumentos de diagnóstico e é fundamental actualmente na caracterização da maior parte das patologias que têm expressão estrutural.

No caso de suspeita de AVC causado por oclusão de grande artéria que se manifesta inicialmente por vertigem é necessário o diagnóstico célere com TC e angio-TC na possibilidade de tratamento por via endovascular.

## BIOGRAFIA

1. Vestibulopatias de causa central – Ali Mahmoud, 2003
2. Central paroxysmal positional vertigo – M Arai, Neurology, 2005
3. Le Cervelet – B. Bouillier, G. Outrequin
4. Anatomie du Systeme Nerveux – W. Kahle





REUNIÃO  
DE INVERNO  
**VERTIGEM  
POSICIONAL**

18.fevereiro'17

ORGANIZAÇÃO:



APOIO:



Ver para crer