

Inflamación crónica del canal auditivo interno como una etiología rara del síndrome vestibular episódico: A propósito de un caso

Chronic inflammation of the internal auditory canal as a rare etiology of episodic vestibular syndrome: a case report

Francisco Briones F.¹, Sofia Waissbluth A.¹

Resumen

Las causas más frecuentes de síndrome vestibular episódico (SVE) son la migraña vestibular y el vértigo posicional paroxístico benigno, pero existen otras causas que pueden ser desafiantes para el clínico. Se presenta el caso de un paciente de 72 años que consulta por cuadro de un mes de evolución, caracterizado por SVE asociado a paresia facial periférica derecha e hipoacusia sensorineural ipsilateral. El estudio imagenológico inicial sugiere el diagnóstico de schwannoma vestibular derecho y las pruebas de función vestibular muestran una hipofunción vestibular ipsilateral. Se maneja inicialmente con corticoides, presentando buena respuesta. En el seguimiento imagenológico, se descarta el diagnóstico de schwannoma ya que se evidencia una persistencia de una inflamación lineal del conducto auditivo interno derecho, lo que lleva a descartar como causa secundaria patologías como: linfoma, sarcoidosis, enfermedad IgG4 y otras afecciones inflamatorias. En el seguimiento de dos años, evoluciona con fluctuaciones de su sintomatología audiovestibular, presentando además fasciculaciones faciales ocasionales. Descartadas patologías inflamatorias y neoplásicas, se establece como diagnóstico principal una inflamación crónica del conducto auditivo interno de etiología no precisada. Este caso resalta los desafíos diagnósticos que se enfrentan en identificar la etiología subyacente del SVE de este paciente, establece un diagnóstico etiológico poco común y finalmente, denota la poca información existente en la literatura en relación a la patología que se describe.

Palabras clave: Vértigo, schwannoma vestibular, parálisis facial, hipoacusia sensorio-neural súbita, conducto auditivo interno.

Abstract

Episodic vestibular syndrome (EVS) commonly results from vestibular migraine and benign paroxysmal positional vertigo, but other causes can be challenging for clinicians to diagnose. We present the case of a 72-year-old patient who sought medical attention for a one-month history of EVS associated with right peripheral facial palsy and ipsilateral sensorineural hearing loss. Initial imaging studies suggested a diagnosis of right vestibular schwannoma, and vestibular function tests indicated ipsilateral vestibular hypofunction. The patient was initially managed with corticosteroids, showing a good clinical response. Follow-up imaging excluded schwannoma diagnosis, revealing a persistent linear inflammation of the right internal auditory canal, leading to the exclusion of secondary causes such as lymphoma, sarcoidosis, IgG4 disease, and other inflammatory conditions. Over a two-year follow-up period, the patient exhibited fluctuations in audiovestibular symptoms and occasional facial fasciculations. Inflammatory and neoplastic pathologies were ruled out, and the final diagnosis was chronic inflammation of the internal auditory canal with an unspecified etiology. This case highlights the diagnostic challenges in identifying the underlying etiology of EVS in this patient. It establishes a rare etiological diagnosis and underscores the limited information available in the literature regarding this condition.

Keywords: Vertigo, vestibular schwannoma, facial palsy, sudden sensorineural hearing loss, internal auditory canal.

¹Departamento Otorrinolaringología. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido el 16 de octubre de 2024. Aceptado el 25 de diciembre de 2024.

Correspondencia: Sofia Waissbluth A. Departamento de Otorrinolaringología, Pontificia Universidad Católica de Chile. Alameda 420, Santiago, Chile. Email: sofia.waissbluth@gmail.com

CASO CLÍNICO

Introducción

El síndrome vestibular episódico (SVE) se define como un vértigo de carácter episódico con remisión entre episodios. El SVE se puede dividir en espontáneo y gatillado. Las principales causas del SVE son el vértigo posicional paroxístico benigno, migraña vestibular, enfermedad de Ménière, el ataque isquémico transitorio y la paroxismia vestibular¹. El diagnóstico etiológico del SVE asociado a parálisis facial e hipoacusia sensorineural constituye un desafío clínico. En este escenario, la clínica y estudios complementarios toman un rol fundamental en dilucidar la causa, especialmente estudiando el conducto auditivo interno, donde transcurre el nervio facial y el nervio vestibulococlear. Patologías neoplásicas, infecciosas (síndrome Ramsay Hunt), inflamatorias y autoinmunes se describen como patologías a descartar.

Describimos el caso de un paciente con paresia facial derecha, SVE e hipoacusia sensorineural ipsilateral, donde se sospecha inicialmente un schwannoma vestibular, pero que su evolución clínica y hallazgos imagenológicos nos dirigen hacia otra etiología.

Caso Clínico

Hombre de 72 años, con antecedentes de hipertensión arterial y dislipidemia, presenta un cuadro de un mes de evolución de vértigo postural episódico (< 1 minuto de duración) asociado a cefalea, náuseas y tinnitus del oído derecho; progresa con paresia facial periférica derecha grado IV según la clasificación de House Brackmann (HB). Al examen físico, se evidencia nistagmo grado II horizontal a izquierda asociado a un seguimiento ocular sacádico y prueba de Unterberger que desvía a derecha. El estudio de octavo par inicial destaca hipoacusia leve derecha (oído derecho: aérea 27.5dB, ósea 27.5dB, discriminación 100% / oído izquierdo: 13dB, discriminación 100%) con curva descendente, asociado a un nistagmo grado III horizonte-rotatorio a izquierda, y una prueba calórica nistagmo espontáneo con hipofunción derecha significativa. La resonancia nuclear magnética (RNM) de cerebro evidencia una formación nodular intracanalicular derecha hacia el

fondo del conducto auditivo interno (CAI) sugere de un schwannoma vestibular de 4 mm en relación al nervio vestibular inferior (**Figura 1A-B**).

El paciente recibe tratamiento corticoesteroidal (prednisona 60 mg/día por 7 días) con buena respuesta. A las dos semanas; se objetiva mejoría audiológica (aérea 20.5dB, ósea 11dB, discriminación 100%) (**Figura 2A-B**). Adicionalmente, se realiza una prueba de impulso cefálico asistido por video (VHIT) que presenta ganancias disminuidas en los canales semicirculares (CSC) derechos (**Figura 2C**). La RNM a los dos meses muestra la persistencia del engrosamiento lineal pero no se identifica una lesión nodular que apoye el diagnóstico de un schwannoma (**Figura 1C-D**). Se discute el caso con el equipo de neurorradiología acordándose un seguimiento imagenológico y considerar etiología inflamatoria como causa más probable.

El paciente evoluciona con mejoría de la paresia facial de forma completa (HB I), persistiendo con fasciculaciones de la hemicara derecha, tinnitus ocasional derecho no pulsátil, cefalea y episodios de vértigo esporádicos, sin requerir nuevo tratamiento corticoesteroidal. El seguimiento imagenológico a los seis meses (**Figura 1 E-F**) y al año, denota estabilidad en extensión del engrosamiento e hiperrealce de las paredes del CAI derecho, del nervio vestibulococlear y del facial. El examen de octavo par de control destaca un nistagmo espontáneo a izquierda grado I e hipoexcitabilidad vestibular derecha. Por parte de su audición, se evidencian leves fluctuaciones en sus audiometrías a lo largo de su seguimiento. El estudio complementario (RPR, VIH, ANCA, PTH, hemograma, perfil bioquímico, TAC tórax) resulta negativo para etiologías secundarias.

Discusión

La etiología de SVE, cuando se asocia a otros síntomas como hipoacusia y paresia facial, nos obliga siempre a descartar patologías secundarias, por lo que, el uso de exámenes complementarios toma un rol preponderante dentro del estudio. La RNM con énfasis en fosa posterior contrastada con gadolinio

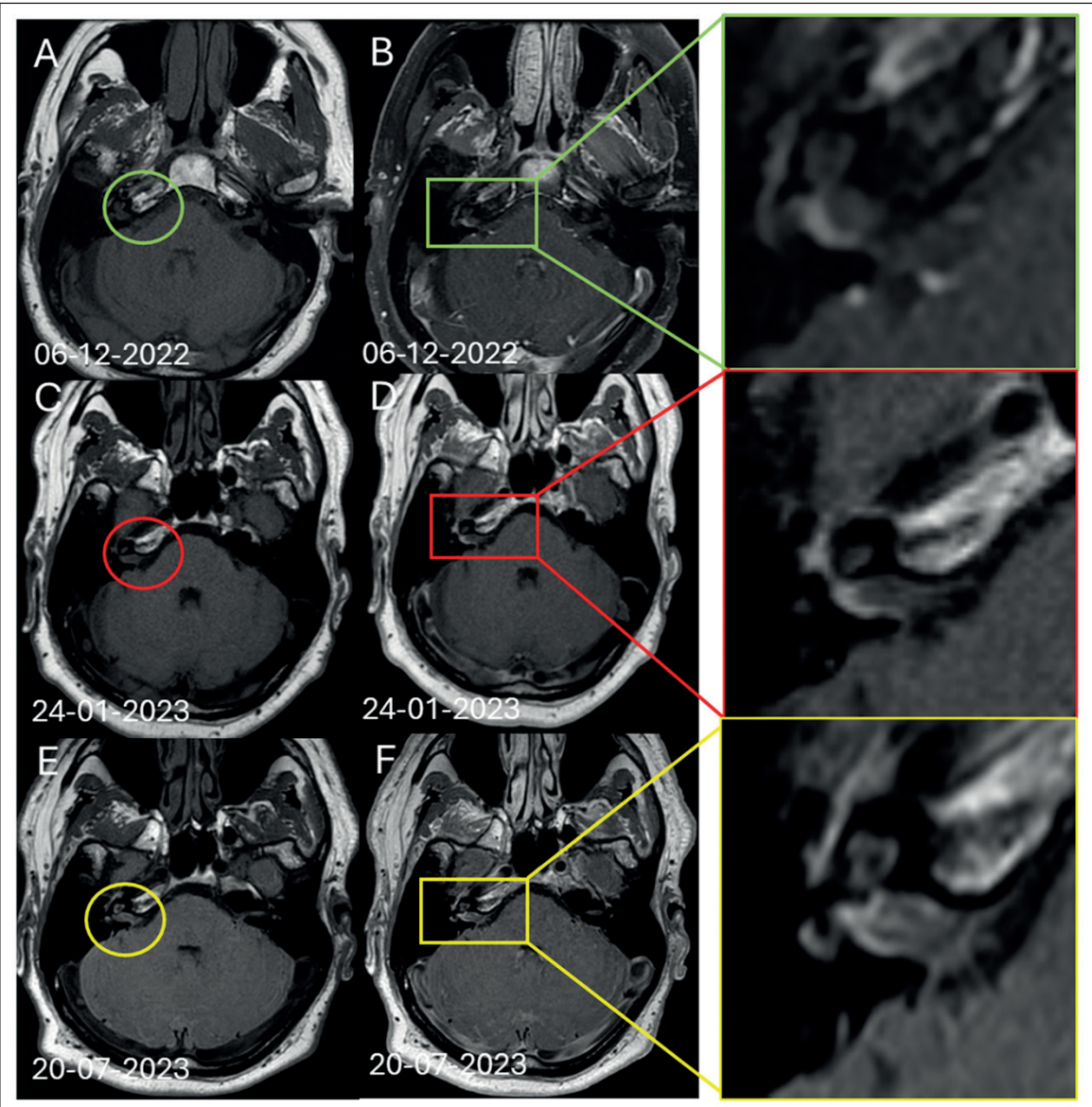


Figura 1. Resonancia nuclear magnética. **(A-B)** Secuencia T1 axial FP GD FIESTA. Fase sin y con contraste. Formación nodular intracanalicular derecha hacia el fondo de CAI sugerente de schwannoma vestibular de 4 mm en relación al nervio vestibular inferior. **(C-D)** T1 axial FP GD FIESTA. Fase sin y con contraste. Seguimiento primer mes. Engrosamiento e hiperrealce del segmento canalicular del nervio vestibulococlear sin identificar una lesión nodular. Refuerzo del nervio facial derecho en el fondo del CAI asociado a mayor refuerzo del geniculado y de sus segmentos timpánicos. **(E-F)** T1 axial FP GD FIESTA. Fase sin y con contraste. Seguimiento séptimo mes. Estabilidad en extensión del engrosamiento e hiperrealce de las paredes del CAI derecho, del nervio vestibulococlear y del nervio facial.

constituye la imagen de elección para evaluar tejidos blandos, ángulo pontocerebeloso, conducto auditivo interno y el laberinto. Presenta una alta sensibilidad para visualizar schwannomas, aunque el realce intracanalicular también se puede observar en casos

de enfermedad no neoplásica, como en la parálisis de Bell, síndrome de Ramsay-Hunt y neuritis vestibular^{2,3}.

Los schwannomas son la neoplasia no cancerosas más común (95%) encontrada en el CAI y en el ángulo pontocerebeloso⁴, suelen

CASO CLÍNICO

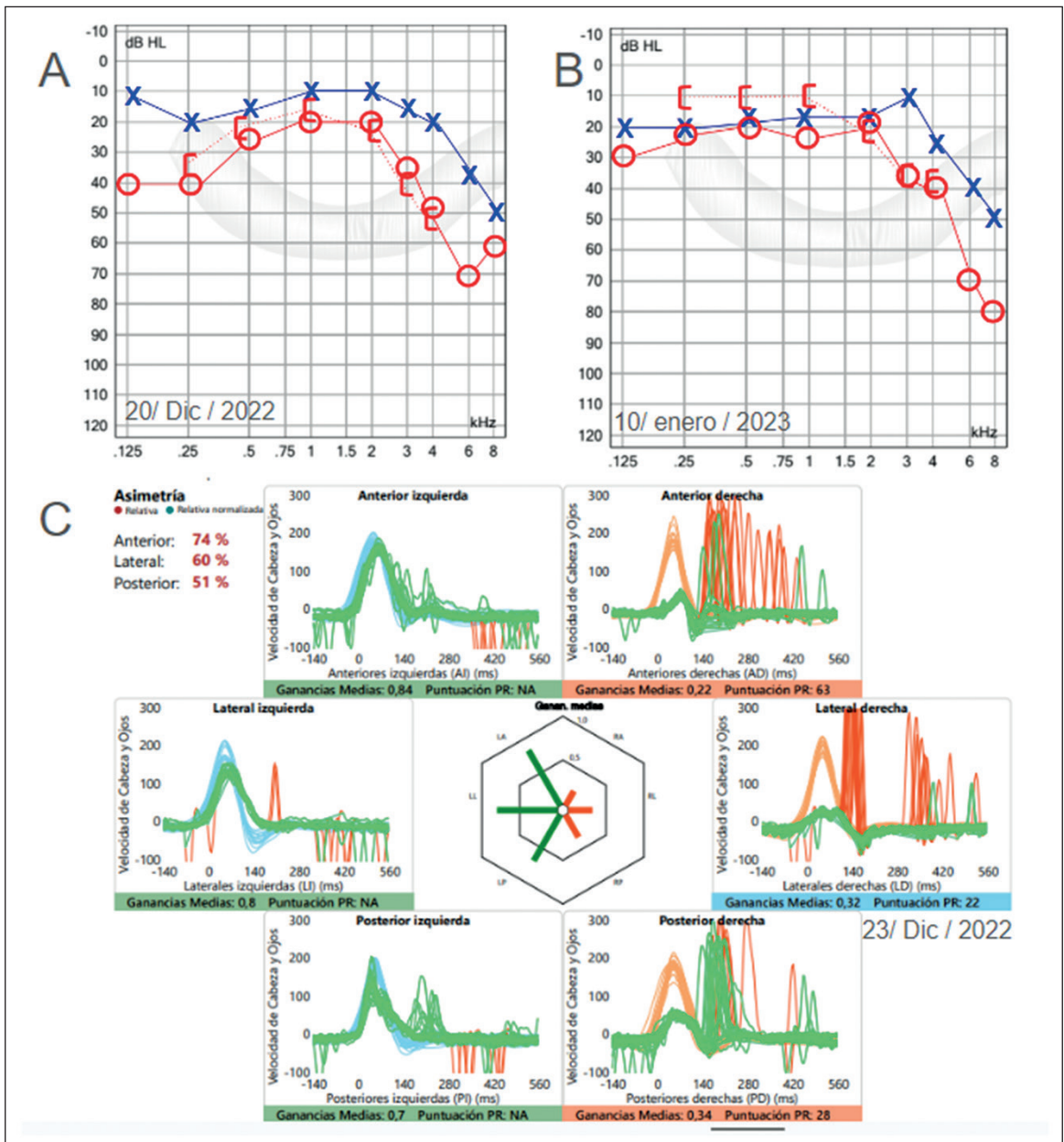


Figura 2. Exámenes audiovestibulares iniciales. Audiometría tonal (A) pre- y (B) post- tratamiento corticoesteroidal. (C) VHIT: se evidencia ganancias bajas en todos los CSC del lado derecho (anterior: 0.22, lateral: 0.32 y posterior: 0.34) con sacadas correctivas en esos canales igualmente.

estar confinados al CAI. Estas lesiones pueden presentarse con parálisis periférica del nervio facial e hipoacusia⁵. Radiológicamente, se presentan como masas bien circunscritas que desplazan estructuras adyacentes sin invasión directa característicamente iso-hipointenso en

T1 e hiperintenso con contraste, además de heterogéneamente hiperintenso en T2⁶, algunas de estas características estaban presentes en las imágenes iniciales del paciente presentado, lo que llevó a sospechar un schwannoma inicialmente.

Como diagnóstico diferencial de lesiones del CAI, se debe considerar la sarcoidosis, que afecta múltiples órganos que a menudo varían en gravedad con el tiempo. El compromiso del sistema vestibulo-acústico es poco común, y la hipoacusia se observa en menos del 1% de los casos presentándose simultáneamente con parálisis periférica del nervio facial⁷. Afecciones inflamatorias, como la enfermedad por IgG4, granulomatosis con poliangéitis, neurosífilis, enfermedad de Lyme, leptospirosis y metástasis, pueden presentarse con síntomas y hallazgos de imagen similar^{8,9}. Hay casos de metástasis a distancia que se han presentado con ocupación del CAI y síntomas audiovestibulares; cáncer gástrico, de colon, pulmonar, de mama, y otros han sido descritos. Dependiendo de la etiología sospechada, se debe trabajar de forma multidisciplinaria para evaluar qué examen priorizar en el estudio. Por ejemplo, el paciente fue evaluado por neurología, gastroenterología, broncopulmonar e inmunología. Aunque son raros estos casos, se debe sospechar esta posibilidad en casos similares al presentado aquí. Hasta la mitad de estos casos presenta compromiso bilateral¹⁰.

Inicialmente, la sospecha de schwannoma parecía plausible, pero la evolutividad en las imágenes descartan la sospecha inicial, generando un desafío clínico. La persistencia en el tiempo del refuerzo lineal del CAI derecho asociada a una estabilidad clínica, aunque presenta leves fluctuaciones en su audición y vértigo episódico leve, va en contra de las posibilidades más malignas, estableciendo a la inflamación crónica del CAI de causa no precisada como etiología más probable. Enfrentados a un caso de este tipo, se debe estudiar exhaustivamente al paciente mediante un equipo multidisciplinario, para así poder descartar los posibles diagnósticos diferenciales, ya sean, de origen infeccioso (sífilis, VIH, Enf de Lyme), autoinmune (granulomatosis con poliangéitis, IgG4, sarcoidosis), tumoral (meningioma, metástasis) o neurológico (neuritis). Existen escasas publicaciones indexadas asociadas a esta patología, por lo que el presente caso constituye un aporte sustancial a la literatura^{8,10}. El paciente se mantendrá en seguimiento imagenológico con resonancia magnética y monitoreo clínico periódico.

Conclusión

El caso presentado, presenta un verdadero desafío clínico, el SVE asociado a paresia facial e hipoacusia sensorioneural, donde se sospecha inicialmente un schwannoma vestibular, pero que en su evolución y seguimiento imagenológico no se comporta como tal, obliga a pensar en otras etiologías como causa secundaria, tales como meningioma, enfermedades granulomatosas, linfoma, sarcoidosis, entre otras patologías, las que fueron descartadas. La buena respuesta a terapia corticoesteroidal y mejoría clínica progresiva establecen al manejo conservador como la terapia de elección en este caso. Finalmente, considerar a la inflamación crónica del CAI como una etiología atípica dentro del estudio del vértigo episódico asociado a parálisis facial e hipoacusia.

Bibliografía

1. Grønlund C, Lembeck MA, Devantier L, Lindelof M, Djurhuus BD. Episodic vestibular syndrome. *Ugeskr Laeger*. 2021; Apr 12;183(15):V10200757. PMID: 33913418.
2. Han MH, Jabour BA, Andrews JC, et al. Nonneoplastic enhancing lesions mimicking intracanalicular acoustic neuroma on gadolinium-enhanced MR images. *Radiology*. 1991;179:795-6. doi: 10.1148/radiology.179.3.2027994.
3. Casselman JW, Kuhweide R, Dehaene I, Ampe W, Devlies F. Magnetic resonance examination of the inner ear and cerebellopontine angle in patients with vertigo and/or abnormal findings at vestibular testing. *Acta Otolaryngol (Stockh)*. 1994;Suppl 513:15-27. doi: 10.3109/00016489409127322.
4. Watanabe K, Cobb MIH, Zomorodi AR, Cunningham CD Rd, Nonaka Y, Satoh S, Friedman AH, Fukushima T. Rare Lesions of the Internal Auditory Canal. *World Neurosurg*. 2017 Mar;99:200-209. doi: 10.1016/j.wneu.2016.12.003.
5. Salzman KL, Davidson HC, Harnsberger HR, et al.: Dumbbell schwannomas of the internal auditory canal. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001, 22:1368-76. PMID: 11498429; PMCID: PMC7975197.
6. Skolnik AD, Loevner LA, Sampathu DM et-al. Cranial Nerve Schwannomas: Diagnostic Imaging Approach. *Radiographics*. 2016;36 (5):150199. doi: 10.1148/rg.2016150199.
7. Chao S, Avillion MP, Sensbach J, et al. Pediatric neurosarcoidosis of the internal auditory canal: a case report. *Otolaryngol Case Rep*. 2022; 24:100448. doi: 10.7759/cureus.41606.

CASO CLÍNICO

8. Wuesthoff C, Allende A, Patel N: IgG4 disease of the ear: report and review. *SAGE Open Med Case Rep.* 2018. doi: 10.1177/2050313X18791428.
9. Cardoso O, Hamade M, Saigal K, Wang R, Saigal G. Left-Sided Sensorineural Hearing Loss and Facial Weakness in a 35-Year-Old Patient: A Diagnostic Challenge and Case Report. *Cureus.* 2023 Jul 9;15(7):e41606. doi: 10.7759/cureus.
10. Chang MT, Michaelides EM. High rate of bilaterality in internal auditory canal metastases. *Am J Otolaryngol.* 2015 Nov-Dec;36(6):798-804. doi: 10.1016/j.amjoto.2015.06.002. doi: 10.1016/j.amjoto.2015.06.002.
11. Han MH, Jabour BA, Andrews JC, Canalis RF, Chen F, Anzai Y, Becker DP, Lufkin RB, Hanafee WN. Nonneoplastic enhancing lesions mimicking intracranial acoustic neuroma on gadolinium-enhanced MR images. *Radiology.* 1991 Jun;179(3):795-6. doi: 10.1148/radiology.179.3.2027994.