

Síndrome de Ménière y sus manifestaciones por imagen

Jorge López Tomás, Nader Salhab Ibáñez, Francisco Alzueta
Carrión, Jasson Javier Oscullo Yepez, Rihab Yousfi

Hospital Clínico Universitario, Valencia

Objetivo docente:

- Reconocer el valor que puede aportar la **RM con gadolinio** en diferido en el diagnóstico del síndrome de Ménière.
 - Conocer las **indicaciones** de RM en caso de sospecha de síndrome de Ménière.
 - Establecer los criterios **diagnósticos y el protocolo de estudio adecuado**.
-

Síndrome de Ménière:

- Enfermedad crónica del oído interno caracterizada por episodios recurrentes de:
 - vértigo espontáneo
 - hipoacusia neurosensorial fluctuante
 - acúfenos +/- sensación de plenitud ótica



Síndrome de Ménière:

- Evolución variable. Con el tiempo, alteraciones auditivas y vestibulares → permanentes e irreversibles.
 - ↑ incidencia: 40 - 60 años. ♀ > ♂
 - 10% origen familiar: AD penetrancia incompleta.
 - Asociaciones: migraña, autoinmunidad, asma, ↓ vit.D, osteoporosis...
 - Citocinas proinflamatorias > que en población general.
-

Introducción y fisiopatología

- Sustrato patológico: ↑ volumen endolinfa en relación con la perilinfa
 - **Hidrops endolinfático (HE)** → caracterizado por la distensión de las estructuras que contienen endolinfa (cóclea, sáculo, utrículo).
 - Antes el diagnóstico se basaba únicamente en criterios clínicos, pero en la actualidad la RM permite la confirmación del diagnóstico en casos que con la clínica no sea suficiente, seguimiento, etc.
-

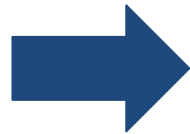
Introducción y fisiopatología

Homeostasis anormal de endolinfa:

- Disfunción del epitelio → ↓ reabsorción
- Acúmulo de sustancias (electrolitos) → ósmosis → ↑ producción



↑ presión → HE



Disrupción barrera hematolaberíntica

Introducción. Diagnóstico clínico:

- **Definido** → **TRIADA CLÁSICA**
 - vértigo espontáneo (20 min - 12 h)
 - hipoacusia neurosensorial documentada (bajas/medias frecuencias)
 - acúfeno o plenitud ótica
- **Probable** → NO cumple todos los CRITERIOS
 - episodios de vértigo de 20 min - 24 h + fluctuaciones en la audición o tinnitus

RM NO INDICADA DE FORMA SISTEMÁTICA

Indicaciones de RM:

- Síntomas atípicos
- Sospecha pero no diagnóstico claro con clínica y con pruebas funcionales
- Diagnóstico diferencial (migraña vestibular, LOEs...)
- Evaluación prequirúrgica
- Seguimiento de tratamiento

$\frac{1}{4}$ pacientes sanos tienen HE
10-30% EM no HE
15% migraña vestibular HE



Importancia que solicite la prueba médico
subespecializado: Neurootólogo

RM nueva categoría: Síndrome de Ménière **confirmado**

Protocolo de imagen y técnica:

- **Equipo:** RM de 3 Tesla preferentemente.
- **Secuencias clave:**
 - 3D-FLAIR
 - 3D-Real IR (Inversion Recovery): para diferenciar mejor la linfa del hueso circundante
- **Administración de Gadolinio:**
 - **Intravenosa (IV):** Evaluación a las **4-6 horas** (tiempo óptimo para distinguir espacios linfáticos)
 - **Intratimpánica (IT):** Evaluación a las **24 horas**



3T



3D FLAIR
+
3D-Real IR



Gadolinio:

- IV
 - 0,1 mmol/kg (dosis única)
 - Con gadopíclenol (> relajatividad T1) → 0,05 mmol/kg
 - Tiempo de adquisición: 4h postinyección (2h ha demostrado no inferioridad, I. Kappa > 0,9)
- IT
 - dilución 1:8 con solución salina. Volumen de administración: 0,4 - 0,6 ml
 - Mantener la cabeza rotada 45° contralateralmente durante 30 minutos post-inyección (oído afecto hacia arriba).

Detección de HE
del 98% aprox.

Detección de HE
del 75-85% aprox.

> resolución pero PLE
insuficiente en algunos
casos

Contraste:

Vía de administración	Ventajas	Desventajas
Intravenosa (IV)	• Menos invasiva • Evaluación bilateral • < tiempo de espera: <u>3 - 6 h</u> post-inyección. • Aprox. 100% estudios diagnósticos	• Menor rendimiento diagnóstico relativo* • Barrera hemato-laberíntica
Intratimpánica (IT)	• Superioridad diagnóstica • > resolución del espacio perilinfático (concentración del contraste)	• Invasivo: punción transtimpánica por especialista (ORL) • Tiempo de espera prolongado: <u>24 horas</u> • Logística y confort: El paciente debe mantener el oído inyectado hacia arriba durante 30 minutos tras la inyección. • > tasa de fallo

*IV > tasa de detección, pero cuando se tienen únicamente en cuenta las IT exitosas, éstas presentan > rendimiento que la IV

Anatomía:

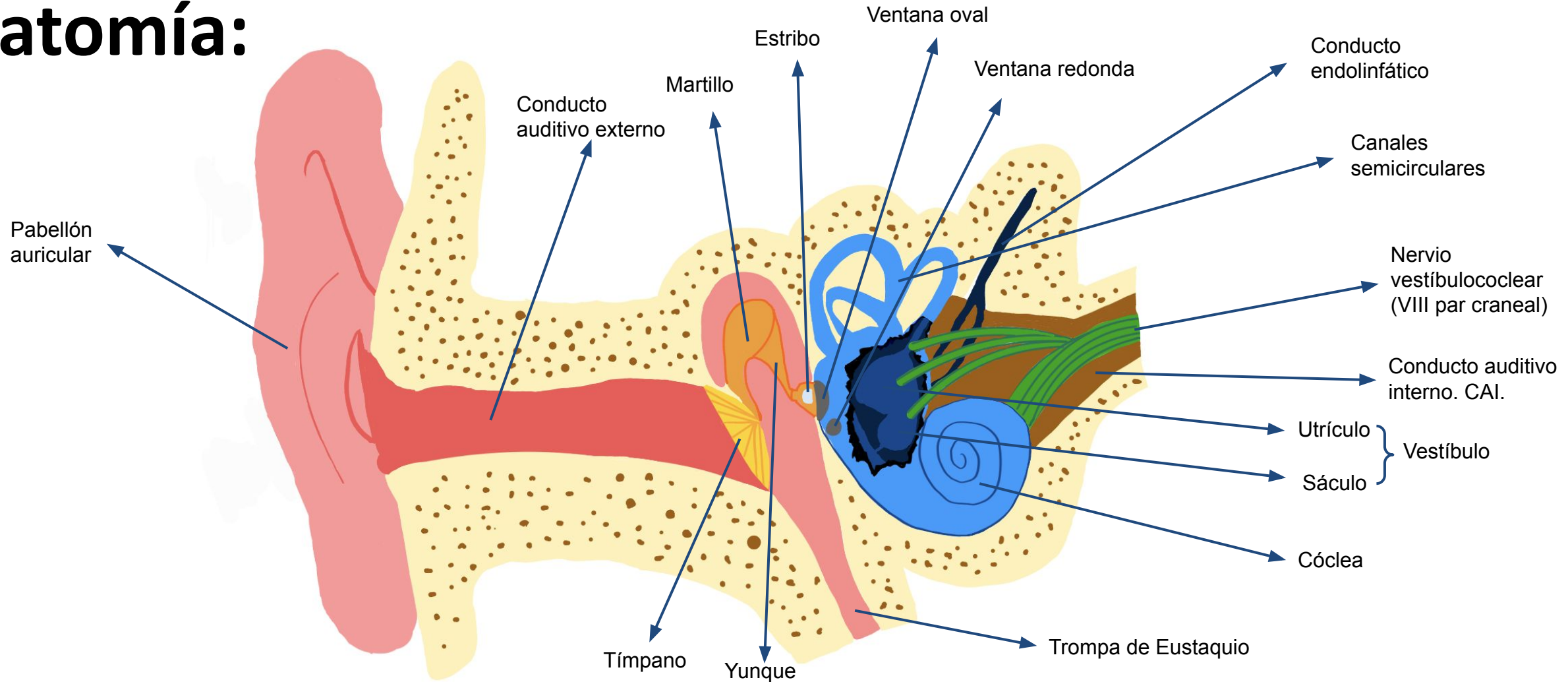


Figura 1. Anatomía del oído

Anatomía oído interno:

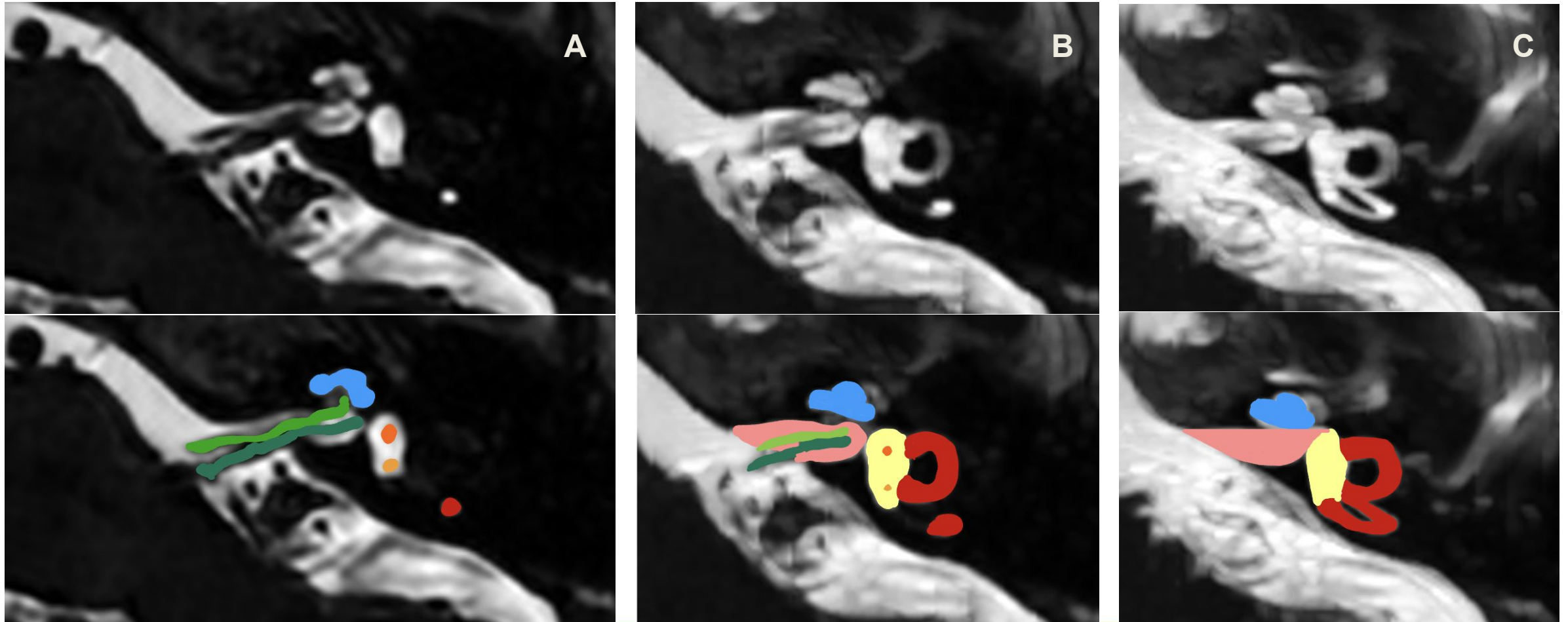


Figura 2. Anatomía en RM axial 3D FSE isotrópica. Reconstrucciones MIP de 2 (B) y 10 mm (C). Verde claro: Nervio coclear. Verde oscuro: Nervio vestibular. Rosa: CAI. Azul: Cóclea. Amarillo: Vestíbulo. Naranja: Utrículo. Amarillo oscuro: Sáculo. Rojo: Canales semicirculares.

Anatomía oído interno:

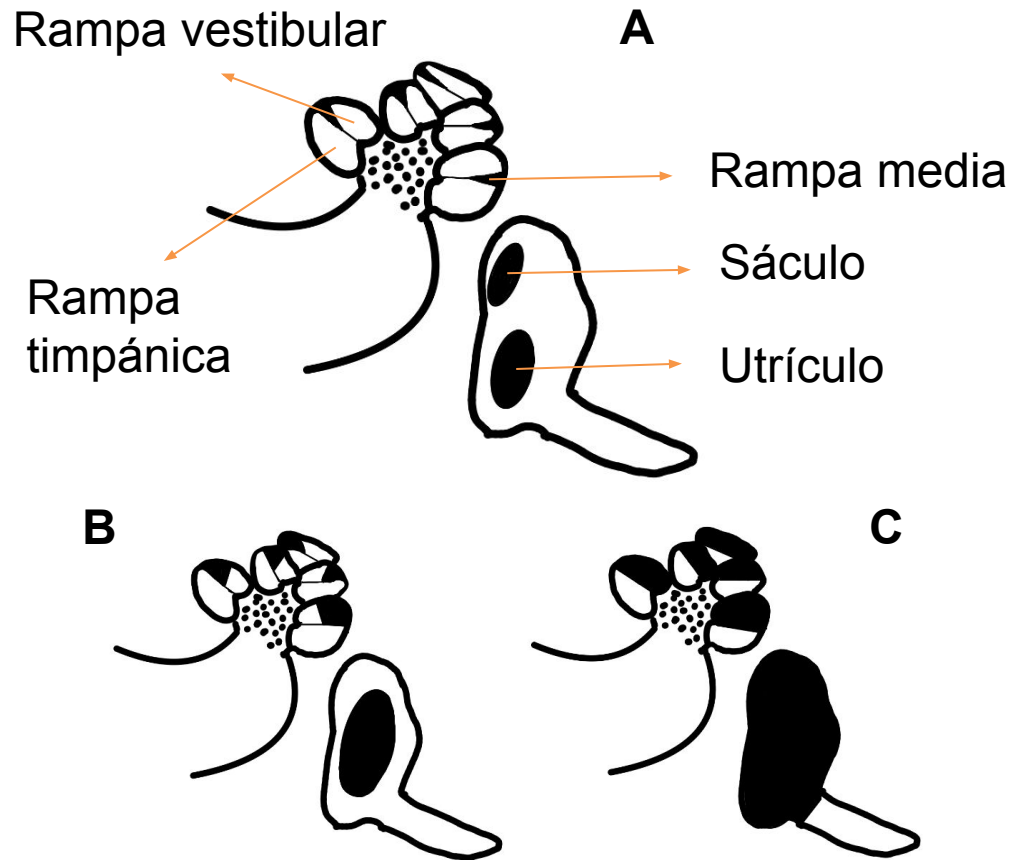


Figura 3. Esquema de oído interno normal (A) e HE grado I (B) y grado II (C).

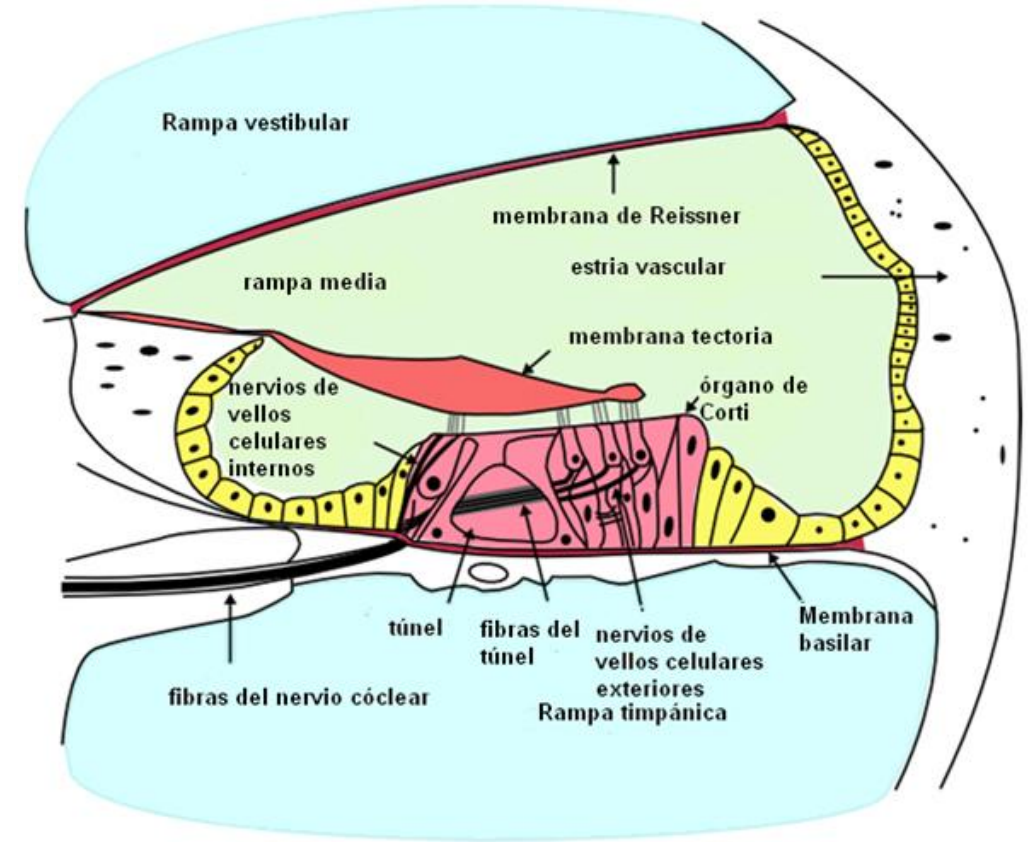


Figura 4. Esquema de anatomía coclear.

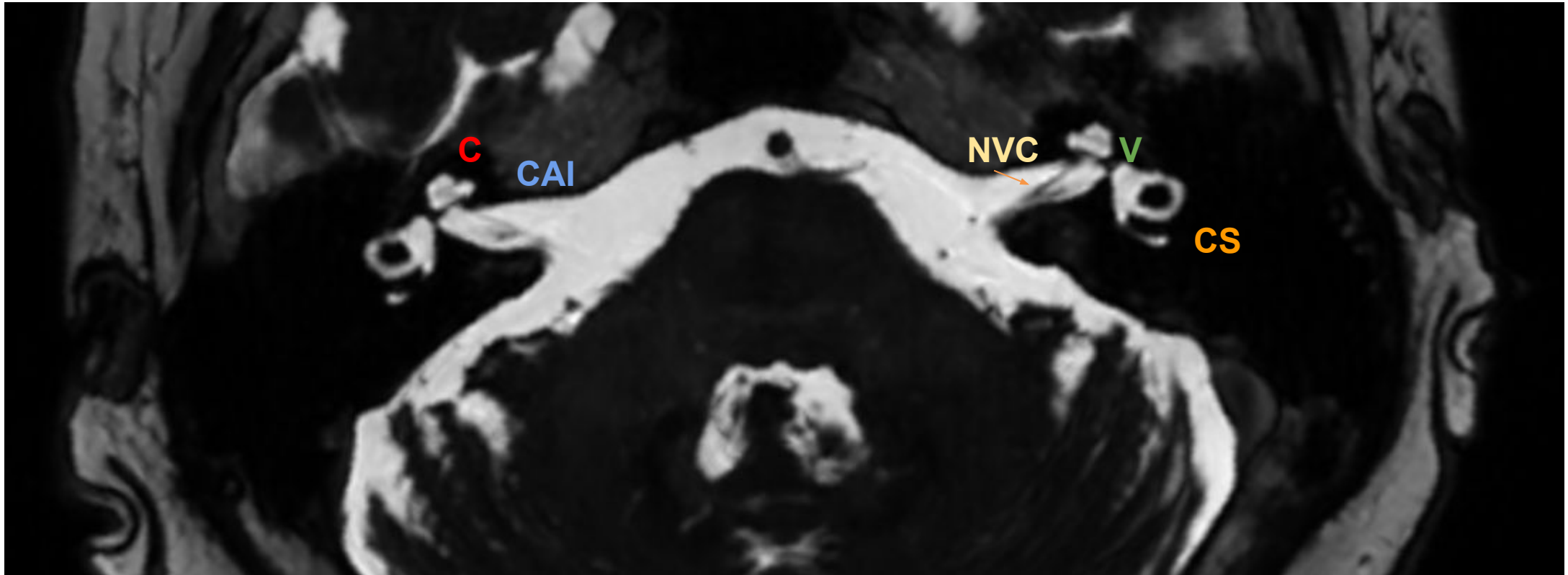


Figura 5. RM secuencia 3D FSE isotrópica en cortes axiales con reconstrucción MIP. C: Cóclea. V: Vestíbulo. CS: Conductos semicirculares. CAI: Conducto auditivo interno. NVC: Nervio vestibulococlear.

Descriptores radiológicos

- HE
- **Realce Perilinfático (PLE):** Refleja la disrupción de la **barrera hemato-laberíntica**
- Otros signos: herniación hacia canales semicirculares, PLE > que en oído sano, SURI (> dilatación de sáculo respecto a utrículo)
- **HE + PLE → Máximo rendimiento**
 - **sensibilidad de 87% y especificidad de 91%**

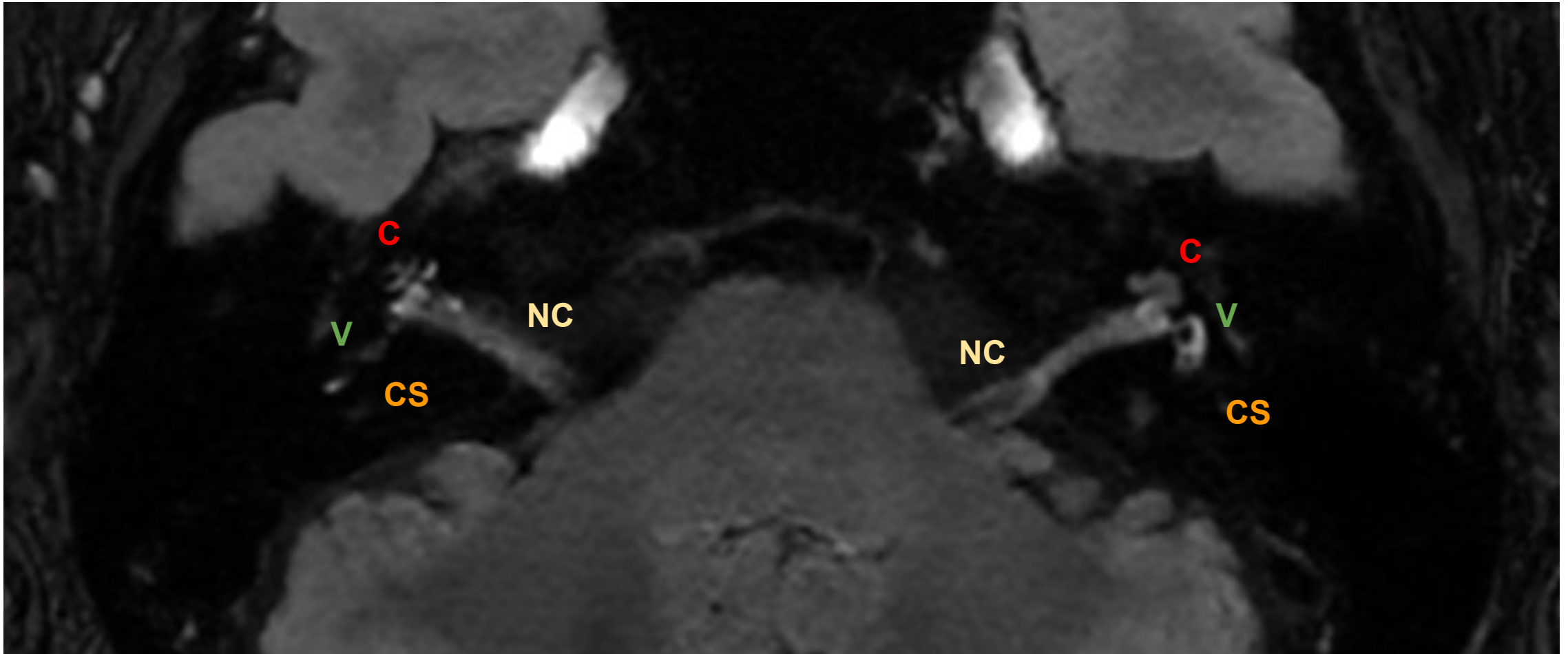


Figura 6. RM secuencia 3D FLAIR 4h tras administración de Gadolinio IV en cortes axiales. Se observa la diferencia entre el oído sano (izquierdo) y el oído afectado (derecho) con HE y PLE.

Grados del Hidrops Endolinfático (HE)

- **Criterios de estadiaje:**

- **Vestibular:** área espacio endolinfático/vestíbulo total *
- i. Grado 0: Ausente
 - ii. Grado 1: $\leq 1/3$
 - iii. Grado 2: $> 1/3 - 1/2$
 - iv. Grado 3: $> 1/2$
- **Coclear:** Desplazamiento de la membrana de Reissner
- i. Grado 0: normal
 - ii. Grado 1: rampa media (endolinf) $<$ rampa vestibular
 - iii. Grado 2: rampa media $>$ rampa vestibular (desplazamiento de la membrana de Reissner) o rampa vestibular no visible.

- **HE vestibular $\rightarrow$ + específico**

* el uso de 4 grados mejora la sensibilidad y especificidad diagnósticas respecto a 3 grados

Grados del Hidrops Endolinfático (HE)

HIDROPS ENDOLINFÁTICO COCLEAR

NORMAL (0)



NORMAL (0)

LEVE (1)

MODERADO (1)



MODERADO (2)

SEVERO (2)



SEVERO (3)

HIDROPS ENDOLINFÁTICO VESTIBULAR

Figura 7. Grados de HE coclear y vestibular esquematizados en RM secuencia T2 CUBE en cortes axiales.

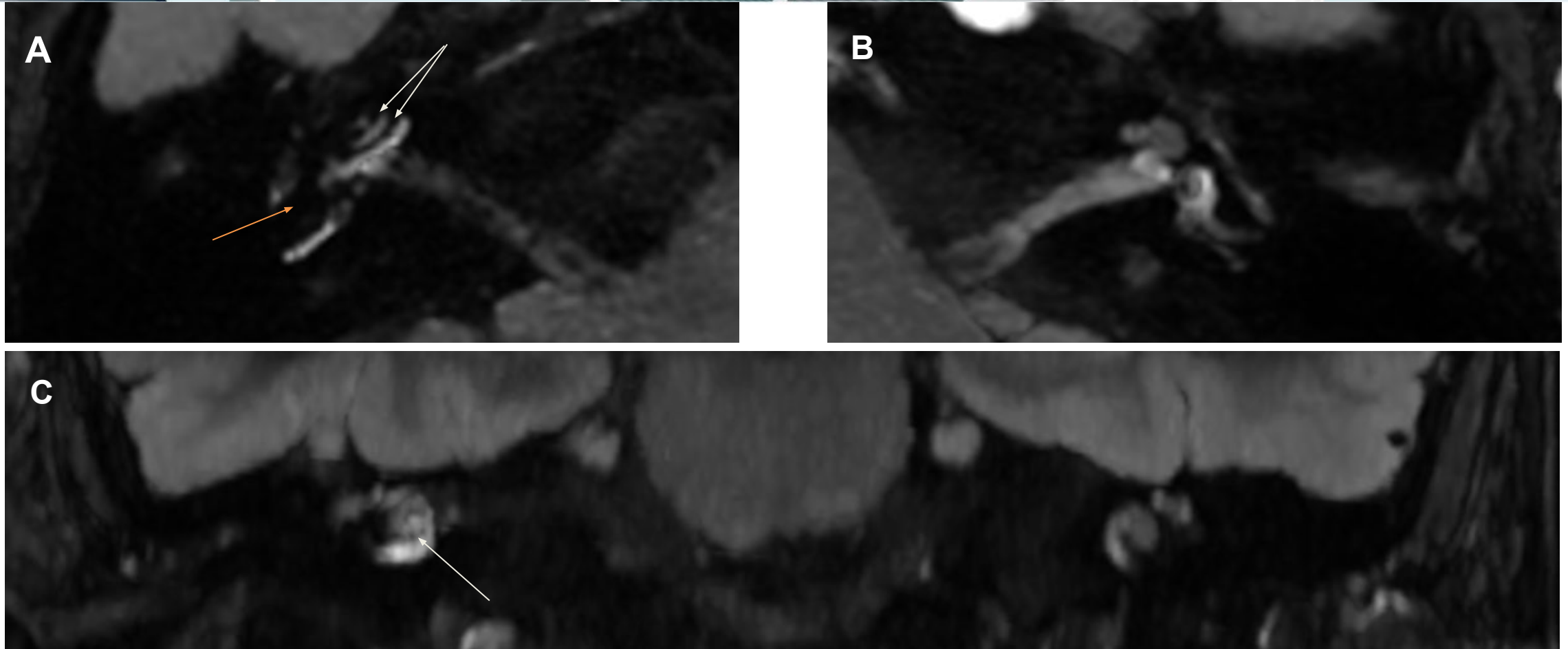


Figura 8. RM secuencia 3D FLAIR 4h tras administración de Gadolinio IV con reconstrucción MIP en cortes axiales (A y B) y coronal (C). Oído izquierdo (B) sin alteraciones. Oído derecho (A): HE coclear grado II (escala vestibular obliterada por dilatación del ducto coclear, flechas blancas). HE vestibular grado III dilatación de sáculo y utrículo (no PLE, flechas naranjas).

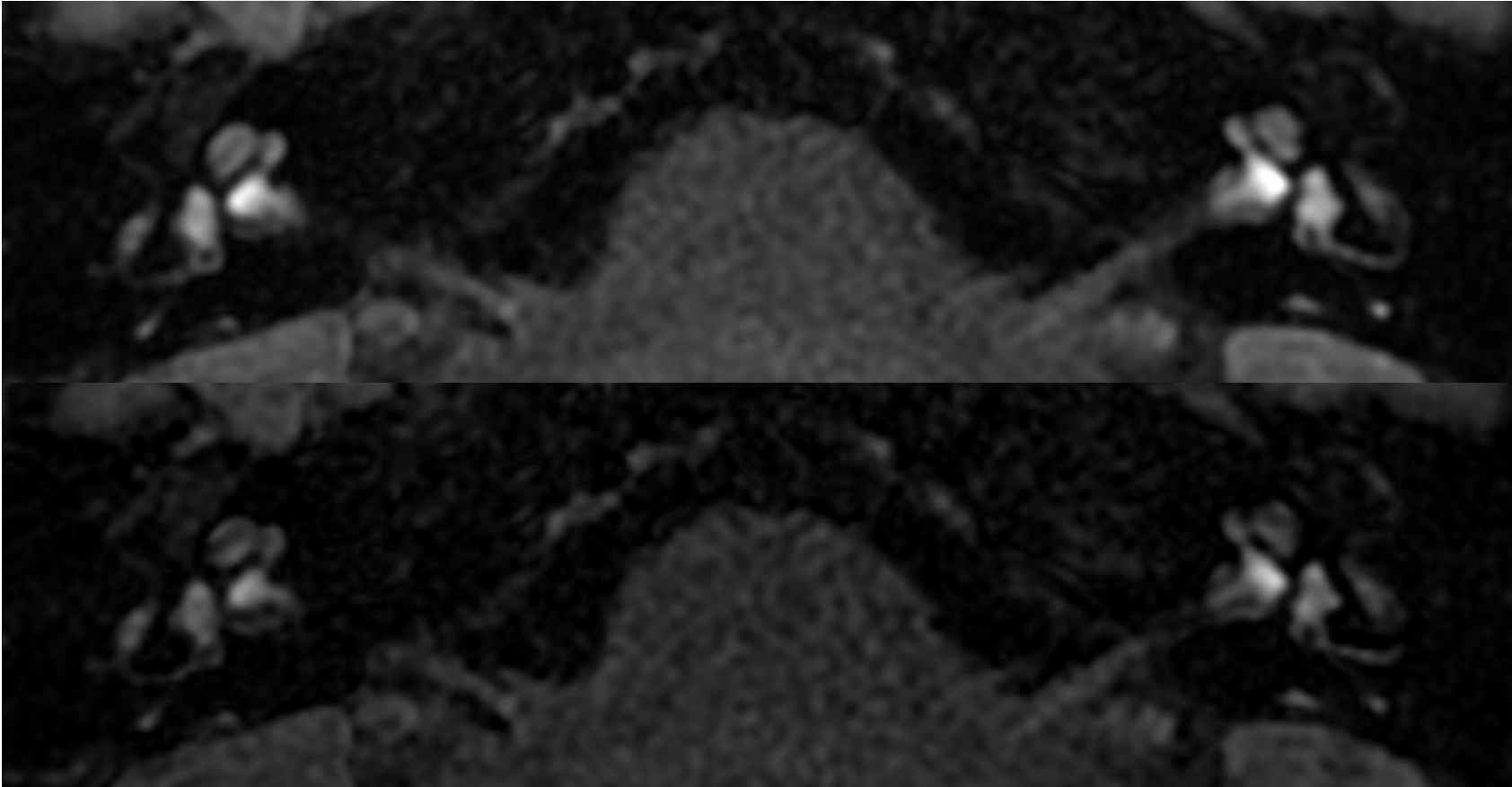


Figura 9. Oído derecho: HE coclear grado II, con dilatación de la escala media obliterando la rampa vestibular. No HE vestibular.

Oído izquierdo: Probable HE coclear grado II, con obliteración parcial de la rampa vestibular por ligera dilatación de la escala media. No HE vestibular.

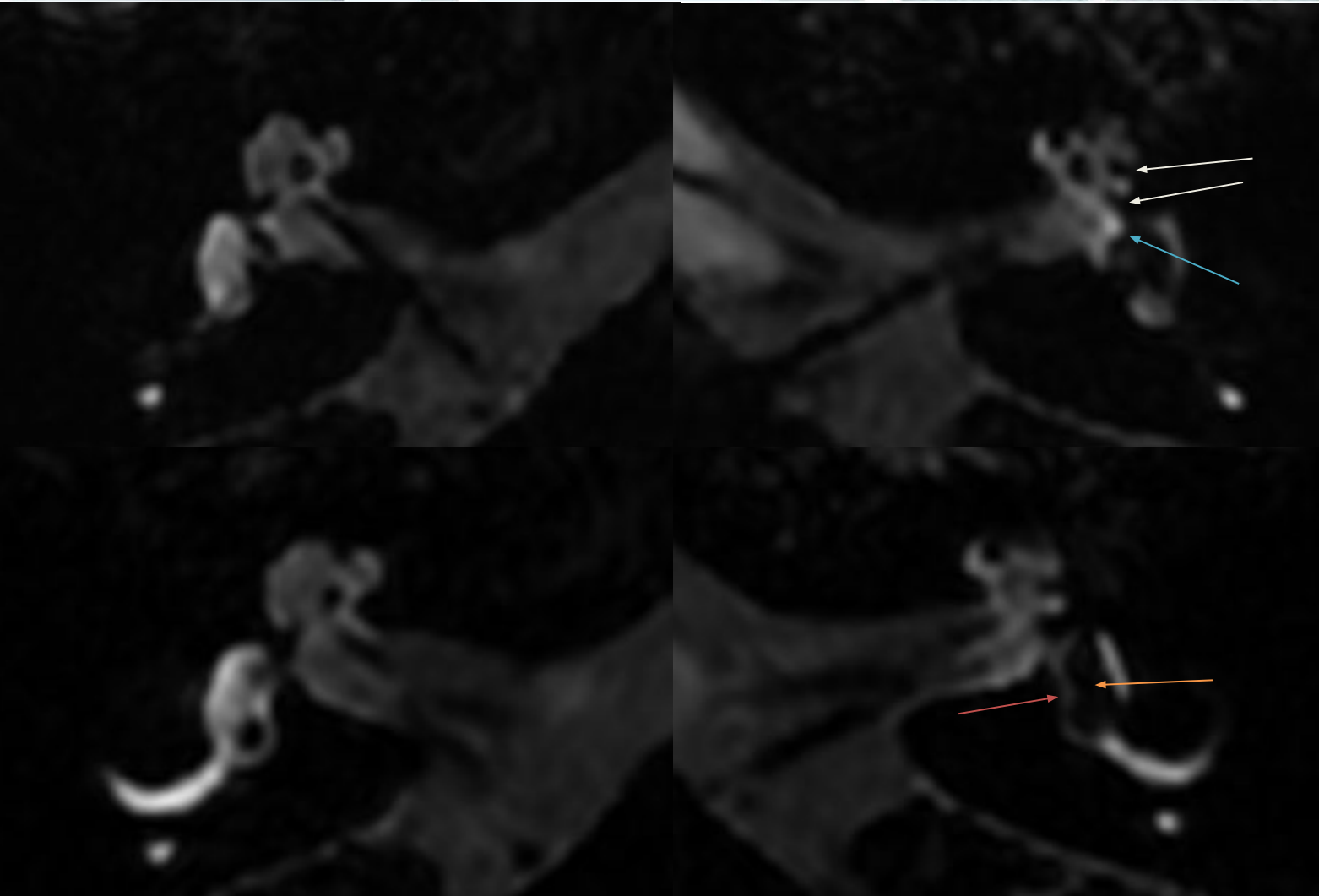


Figura 10. Oído izquierdo. HE coclear de grado II (flechas blancas). HE vestibular grado II con aumento de tamaño del sáculo y fusión con utrículo (flecha naranja) con captación de linfática lineal (flecha roja) rodeando estas estructuras distendidas. Hipercaptación de espira basal cóclea izquierda (flecha azul) respecto a la derecha como signo adicional de afectación del oído izquierdo.

Correlación clínico-radiológica

- Hipoacusia e HE (especialmente coclear)
 - **> HE → > pérdida auditiva**
- **HE vestibular → anomalías en los VEMP* y en la prueba calórica**
- Duración de la enfermedad
 - **> tiempo de evolución → > HE**

Diagnóstico diferencial:

- **Migraña vestibular (MV):** Presenta tasas de HE mucho menores (aprox. 14-15%) y rara vez de grado significativo.
- **Schwannoma vestibular (VS):** posible HE secundario. **Masa en el conducto auditivo interno con realce intenso.**

La RM tiene un valor fundamental para descartar patología retrococlear en casos con síntomas atípicos.

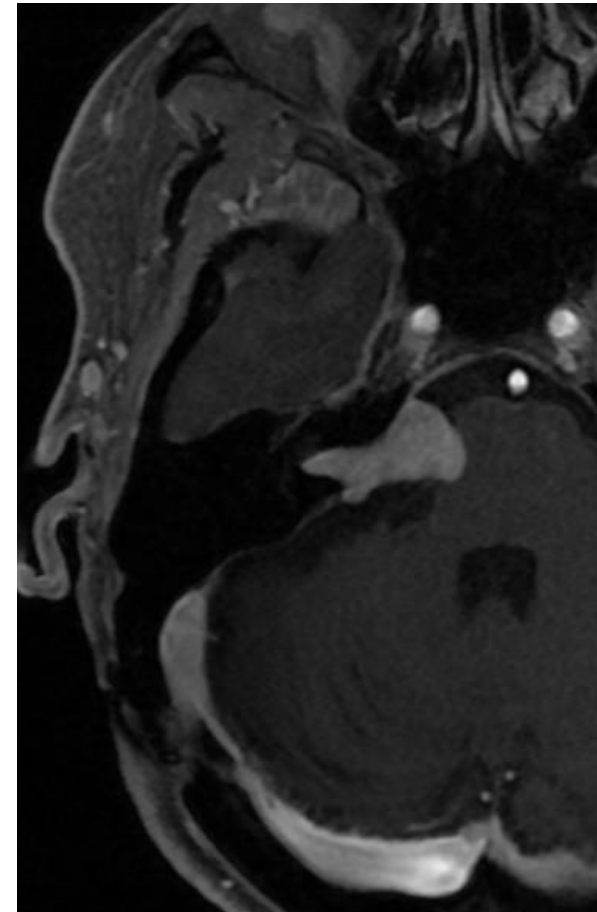


Fig. 11: Schwannoma vestibular. Masa en CAI derecho con extensión a ángulo pontocerebeloso.

Conclusiones:

- La RM con gadolinio IV o IT en diferido ha permitido el adecuado diagnóstico diferencial del síndrome de Menière con síntomas atípicos.
 - La combinación de **HE y PLE** es el marcador más robusto para la confirmación diagnóstica.
 - La imagen permite una **estratificación precisa**, facilitando decisiones terapéuticas individualizadas y el seguimiento de la progresión de la enfermedad.
-

Bibliografía:

1. Suárez Vega VM, Liaño Esteso G, Domínguez Echávarri P, Blanco Pareja M, Calvo Imirizaldu M, Pérez Fernández N. **Diagnóstico por RM de la enfermedad de Ménière: visualización del hidrops endolinfático**. Radiología. 2025. doi: 10.1016/j.rx.2025.501724
 2. Kuroiwa RM, Fuenzalida RC, Bahamondes MN, Le T. **Resonancia magnética en enfermedad de Ménière**. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2021;81(1):103-112.
 3. Connor S, Grzeda MT, Jamshidi B, Ourselin S, Hajnal JV, Pai I. **Delayed post gadolinium MRI descriptors for Meniere's disease: a systematic review and meta-analysis**. Eur Radiol. 2023;33(10):7113-7135. doi: 10.1007/s00330-023-09651-8.
 4. Hu Y, Zhang Y, Zhao X, Li J. **Endolymphatic hydrops imaging and correlation with clinical characteristics, audiovestibular function and mental impairment in patients with Meniere's disease**. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2023;280(9):4027-4036. doi: 10.1007/s00405-023-07899-w.
 5. Li J, Li L, Jin X, Hu N, Kong X, Wang L, et al. **MRI can help differentiate Ménière's disease from other menieriform diseases**. Sci Rep. 2023;13:21527. doi: 10.1038/s41598-023-49066-5.
-