

Master di II Livello in Vestibologia Pratica



Vestibular paroxysmia

Mario Faralli

Vestibular Paroxysmia



1975: Prima descrizione (P.J. Jannetta)

1984: Disabling Positional Vertigo (P.J. Jannetta)

Vertigine rotatoria, dizziness di vario tipo, instabilità senza vertigine e vari sintomi di accompagnamento (cocleari)

1986: Decompressione microvascolare :21 casi (P.J. Jannetta)

1990: 41 pazienti: 73% (M.B. Moller)

1993: 207 pazienti: 80% (M.B. Moller, P.J. Jannetta)

1994: **Vestibular Paroxysmia** (Brandt-Dieterich)

Vestibular Paroxysmia

Criteri Diagnostici (1994)

3 Criteri + Carbamezapina

- Brevi attacchi di vertigine rotatoria o non rotatoria della durata da pochi secondi a minuti
- Attacchi frequentemente scatenati da particolari posizioni della testa
- Iperacusia o tinnitus (7 pazienti) permanenti o durante gli attacchi
- Deficit audiologici o vestibolari misurabili con metodiche neurofisiologiche

Vestibular Paroxysmia



1975: Prima descrizione (P.J. Jannetta)

1984: Disabling Positional Vertigo (P.J. Jannetta)

Vertigine rotatoria, dizziness di vario tipo, instabilità senza vertigine e vari sintomi di accompagnamento (cocleari)

1986: Decompressione microvascolare :21 casi (P.J. Jannetta)

1990: 41 pazienti: 73% (M.B. Moller)

1993: 207 pazienti: 80% (M.B. Moller, P.J. Jannetta)

1994: **Vestibular Paroxysmia** (Brandt-Dieterich)



2008: **Vestibular Paroxysmia - Revisione** (Brandt-Dieterich)

Vestibular Paroxysmia



1975: Prima descrizione (P.J. Jannetta)

1984: Disabling Positional Vertigo (P.J. Jannetta)

Vertigine rotatoria, dizziness di vario tipo, instabilità senza vertigine e vari sintomi di accompagnamento (cocleari)

1986: Decompressione microvascolare :21 casi (P.J. Jannetta)

1990: 41 pazienti: 73% (M.B. Moller)

1993: 207 pazienti: 80% (M.B. Moller, P.J. Jannetta)

1994: **Vestibular Paroxysmia** (Brandt-Dieterich)

2008: **Vestibular Paroxysmia** (Brandt-Dieterich)



2009: **AudioVestibular Paroxysmia** (Russel-Baloh)

Vestibular Paroxysmia



1975: Prima descrizione (P.J. Jannetta)

1984: Disabling Positional Vertigo (P.J. Jannetta)

1986: Decompressione microvascolare :21 casi (P.J. Jannetta)

1990: 41 pazienti: 73% (M.B. Moller)

1993: 207 pazienti: 80% (M.B. Moller, P.J. Jannetta)

1994: **Vestibular Paroxysmia** (Brandt-Dieterich)

2008: **Vestibular Paroxysmia (Revisione)** (Brandt-Dieterich)

2009: **AudioVestibular Paroxysmia** (Russel-Baloh)



2016: **Vestibular Paroxysmia** (Barany: consensus document)

Vestibular Paroxysmia

Criteri Diagnostici (Barany 2016)

Definite VP



Ciascun punto dei seguenti punti deve essere soddisfatto

- Almeno dieci attacchi di vertigine spontanea rotatoria o non rotatoria
- Durata inferiore ad 1 minuto
- Fenomenologia stereotipata in ciascun singolo paziente
- Risposta al trattamento con Carbamezapina o Oxcarbazepine
- Esclusione di altre cause

Vestibular Paroxysmia

Criteri Diagnostici (Barany 2016)

Possible VP

Ciascun punto dei seguenti punti deve essere soddisfatto

- Almeno cinque attacchi di vertigine rotatoria o non rotatoria
- Durata inferiore ad 1 minuto
- Insorgenza spontanea o provocata da determinati movimenti della testa
- Fenomenologia stereotipata in ciascun singolo paziente
- Esclusione di altre cause



Vestibular Paroxysmia

Note cliniche



- Disordine vestibolare cronico (Alta frequenza attacchi)
- Insorgenza spontanea, a seguito movimenti trigger testa
- Pattern $\neq$ VPPB
- Iperventilazione
- Rotatoria o non rotatoria (pulsione, disequilibrio)
- Uniformità intraindividuale, Eterogeneità interindividuale
- Durata (pochi secondi/minuto); $\uparrow$ nel corso malattia
- Tinnitus, Iperacusia (ipoacusia)

Vestibular Paroxysmia

Epidemiologia

- Prevalenza <1/ 2000 (case series)
(Best, Brandt, Chang)
- 4% - 17.000 pazienti in un centro terziario
(Brandt)
- Età media: 51 (range 25-67), 48 ± 15.3 , $48,4 \pm 14.5$
(Brandt, Hufner, Lehnert)
- 4 bambini (case series)
(Brandt)
- 32 F/ 62 pazienti
(Brandt, Hufner, Lehnert)
- Non contributo genetico



Vestibular Paroxysmia

MR imaging



- 32 pazienti – CNV (95%); bilateral CNV (42%)

K. Hufner, D. Barresi, M. Glaser, J. Linn, C. Adrion, U. Mansmann, T. Brandt and M. Strupp

Vestibular paroxysmia: Diagnostic features and medical treatment, Neurology 71 (2008), 1006-1014

- 20 pazienti – CNV (100%); 7/20 controlli (spec: 65%)

C. Best, J. Gawehn, H.H. Kramer, F. Thomke, T. Ibis, W. Muller-Forell and M. Dieterich

MRI and neurophysiology in vestibular paroxysmia: Contradiction and correlation,

J Neurol Neurosurg Psychiatry 84 (2013), 1349-1356.

Vestibular Paroxysmia

MR imaging



- La CNV «critica» tra 0.0 e 10,2 mm
- AICA (75%) – PICA (5%) – AV (10%) - Vena (10%)

C. Best, J. Gawehn, H.H. Kramer, F. Thomke, T. Ibis, W. Muller-Forell and M. Dieterich

MRI and neurophysiology in vestibular paroxysmia: Contradiction and correlation,

J Neurol Neurosurg Psychiatry 84 (2013), 1349-1356.

Vestibular Paroxysmia

Stato funzionale

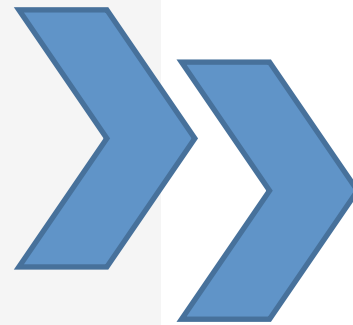


- Aspecifico
- Deficit sensoriale stabile (50%) non completo
- Segni iperattività durante attacchi
- Utile (non sempre decisivo) x diagnosi lato

Vestibular Paroxysmia

Fisiopatologia

- Vestibular paroxysmia
- Nevralgia del trigemino
- Spasmo del facciale
- Nevralgia glosso-faringeo
- Mioclonia m. Obliquo Superiore



**Ephaptic
effect**



**Root Entry
zone**

Conflitto neurovascolare
Tumore, cisti
Demyelinizzazione
Cause sconosciute



Vestibular Paroxysmia

Diagnosi differenziale

- ❑ Malattia di Meniere
- ❑ Crisi otolitica di Tumarkin
- ❑ Attacchi parossistici del Tronco encefalo
- ❑ Eemicrania vestibolare
- ❑ TIA vertebro-basilare
- ❑ DAP
- ❑ 3° Finestra (fistola perilinfatica, Minor)
- ❑ Episodic Ataxia type 2
- ❑ Eplessia con aura vestibolare



Vestibular Paroxysmia

Diagnosi differenziale

Vertigine indotta da manovre



- ❑ BPPV
- ❑ Vertigine/Nistagmo posizionale centrale
- ❑ RVAOS
- ❑ Ipotensione ortostatica

Vestibular Paroxysmia

Terapia



- Carbamezapine (200-800 mg/die) (n.b.:ad-juvantibus)
- Oxcarbazepina (300-900 mg/die)
- Fenitoina, Acido Valproico (?)

32 pazienti (3 anni) < frequenza(10%), durata, intensità

K. Hufner, D. Barresi, M. Glaser, J. Linn, C. Adrion, U. Mansmann,
T. Brandt and M. Strupp

Vestibular paroxysmia: Diagnostic features and medical
treatment, Neurology 71 (2008), 1006-1014

Vestibular Paroxysmia

Aspetti controversi



- Aspetti epidemiologici e clinici (nistagmo)
- Limiti della Diagnostica x Immagini (CISS, MRA)
- Limiti della Terapia (pochi studi)

Vestibular paroxysmia in vestibular neuritis: A case report

Michele Ori, Valeria Gambacorta, Giampietro Ricci, Mario Faralli
Department of Surgery and Biomedical Sciences, Section of
Otorhinolaryngology, University of Perugia, Italy

[Audiology Research 2018; 8:206]

June, 2017

21 years old man

- Horizontal spontaneous ny (with torsional component) beating to the left
- Persistent, one directional and pluri-positional
- Fixation partially inhibited ny
- Postural imbalance with falls toward right side
- HIT and caloric irrigation shows a deficit of VOR on right side
- A deviation toward the right side of SVV
- Normal c-Vemps (p1n1 well recognizable)
- Pure tone audiometry revealed normal hearing function bilaterally



Sudden unilateral vestibular loss (right side)

Right superior vestibular neuritis

Vestibular paroxysmia in vestibular neuritis: A case report

Michele Ori, Valeria Gambacorta, Giampietro Ricci, Mario Faralli
Department of Surgery and Biomedical Sciences, Section of
Otorhinolaryngology, University of Perugia, Italy

[Audiology Research 2018; 8:206]

July, 2017

Right PSC BPPV (Hemeneway syndrome)

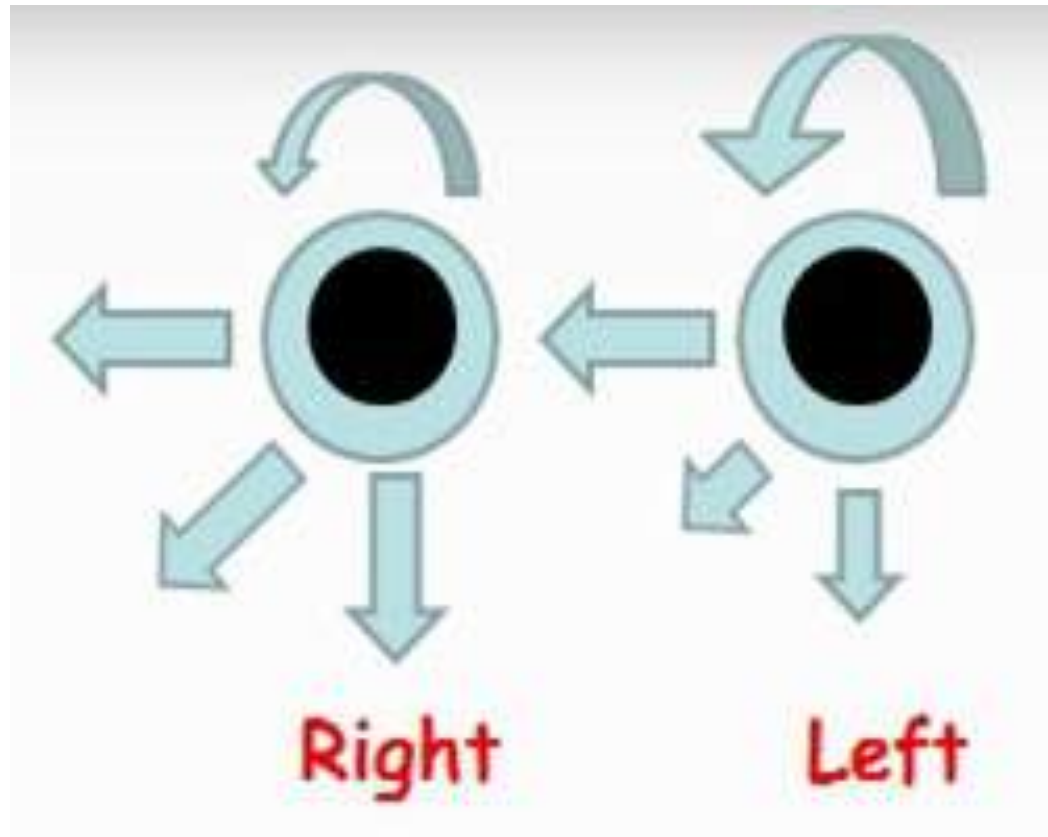
September, 2017

- Brief recurrent attacks of spontaneous vertigo (about 20 per day)
- A stereotyped nystagmus was identified during bedside examination (both spontaneous ny and with supine, head roll and Dix-Hallpike test)

Vestibular paroxysmia in vestibular neuritis: A case report

Michele Ori, Valeria Gambacorta, Giampietro Ricci, Mario Faralli

[Audiology Research 2018; 8:206]

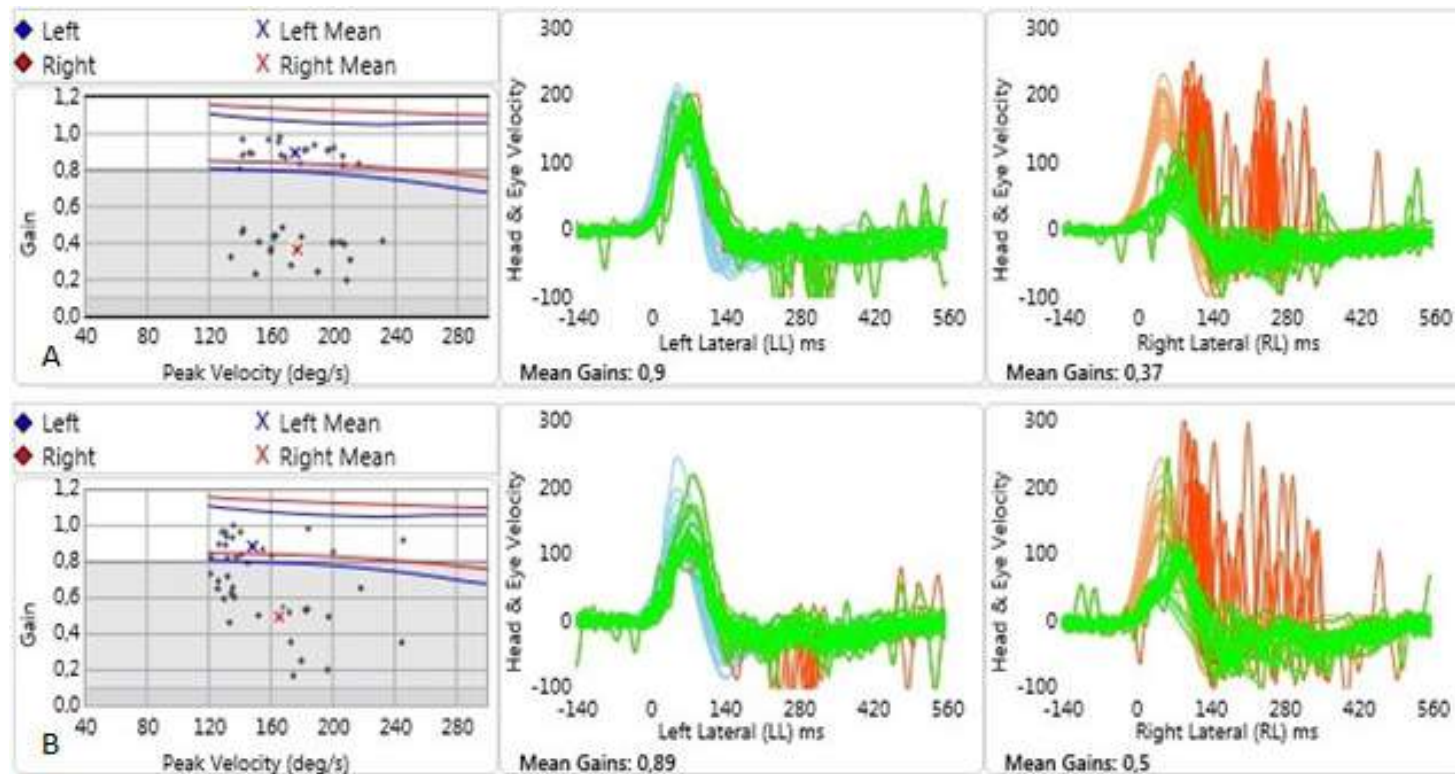


Schematic representation of the various components of the stereotyped nystagmus observed in both eyes during paroxysmal attacks of recurrent vertigo.

Vestibular paroxysmia in vestibular neuritis: A case report

Michele Ori, Valeria Gambacorta, Giampietro Ricci, Mario Faralli

[Audiology Research 2018; 8:206]



Video head impulse test at the time of the onset of signs and symptoms of vestibular paroxysmia (A) and during the follow up (B). Notice partial deafferentation of the right superior vestibular nerve at the beginning and progressive recovery of vestibulo-ocular reflex gain.

Vestibular paroxysmia in vestibular neuritis: A case report

Michele Ori, Valeria Gambacorta, Giampietro Ricci, Mario Faralli
Department of Surgery and Biomedical Sciences, Section of
Otorhinolaryngology, University of Perugia, Italy

[Audiology Research 2018; 8:206]

Main findings

- Exclusive involvement of the vestibular division (VIII nc)
- Selective engagement of the superior vestibular nerve
- Occurrence of brief recurrent attacks in rest or induced by changes in head/body position
- Same ocular pattern triggered (positional and hyperventilation)
- Paroxysmal irritation of the SV nerve
- Symptoms match the diagnosis criteria for probable VP
- Absence of other cause potentially able to lead to probable VP

Vestibular paroxysmia in vestibular neuritis: A case report

Michele Ori, Valeria Gambacorta, Giampietro Ricci, Mario Faralli
Department of Surgery and Biomedical Sciences, Section of
Otorhinolaryngology, University of Perugia, Italy

[Audiology Research 2018; 8:206]

How to explain

Could axonal damage (neuritis) lead to ephaptic discharges in the superior vestibular nerve?

Some experimental studies show this phenomena
The absence of cochlear symptoms support this hypotheses
Could young age represent a predisposing condition?

Another two consideration

Incomplete deafferentation appears to be an essential
Functional condition

Therapy is not needed (Good prognosis)