

Revista Médica del Hospital General de México

Volumen 67
Volume

Número 1
Number

Enero-Marzo 2004
January-March

Artículo:

Enfermedad primaria autoinmune de
oído interno. Presentación de un caso
con seis años de seguimiento

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Médica del Hospital General de México, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

- 👉 [Índice de este número](#)
- 👉 [Más revistas](#)
- 👉 [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

- 👉 [Contents of this number](#)
- 👉 [More journals](#)
- 👉 [Search](#)



www.Medigraphic.com



Enfermedad primaria autoinmune de oído interno. Presentación de un caso con seis años de seguimiento

Mónica López-Vázquez,* Alejandro Arce-Salinas**

RESUMEN

Se presenta un caso de enfermedad autoinmune de oído interno en un hombre de 46 años de edad, con seis años de seguimiento audiológico. La sospecha clínica de esta enfermedad caracterizada por una hipoacusia sensorineural bilateral rápidamente progresiva se confirmó por medio de la determinación positiva de anticuerpos contra HSP70 (*Heat Shock Protein*), única prueba de laboratorio que hasta la fecha se ha correlacionado, en algunos casos, con esta enfermedad. En el caso presentado no había concurrencia de otras patologías autoinmunes. La buena evolución clínica bajo tratamiento inmunosupresor y la recidiva de la hipoacusia, incluso de mayor grado provocada por la suspensión del tratamiento, corrobora el fondo inmunológico del padecimiento.

Palabras clave: Enfermedad autoinmune de oído interno, hipoacusia sensorineural progresiva, HSP70.

ABSTRACT

We report a case of autoimmune inner ear disease with six years follow-up in a 46 year old man. The clinical suspicion of this disease characterized by a rapidly progressive bilateral sensorineural hearing loss, was confirmed by the presence of HSP 70 (*Heat shock protein*) antibodies; the unique laboratory test that until now, has been correlated in some cases with this disease. In this case, no other autoimmune diseases concurred. The good response with immune suppressant treatment and the relapse, even to worse degree of hearing loss, observed when treatment was suspended, confirms the immune-mediated origin of the disease.

Key words: Autoimmune inner ear disease, sensorineural progressive hearing loss, HSP70.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad autoinmune de oído interno (EAOI) es una complicación poco frecuente de otras patologías autoinmunes. Hasta el momento no hay consenso sobre su incidencia, debido a la poca frecuencia de casos y a las dificultades para establecer el diagnóstico de certeza. Por esto mismo, los reportes en la literatura mundial son escasos; en su mayoría se trata de casos asociados a otras patologías autoinmunes de repercusión sistémica como el síndrome de Cogan, la poliarteritis nodosa, el lupus eritemato-

so o la artritis reumatoide. La carencia de una prueba de laboratorio, que consistentemente compruebe el proceso inmunológico patológico en el oído interno, obliga al audiólogo al seguimiento riguroso de los casos y a la realización de pruebas terapéuticas. A pesar de estas dificultades, el diagnóstico de esta patología es de gran valor por ser de las pocas causas de hipoacusia neurosensorial reversible o susceptible de detener su progresión mediante tratamiento médico.

Los componentes del oído interno que pueden presentar una reacción autoinmune son las células ciliadas externas e internas y la estría vascular. Una variedad de reacciones, entre ellas la vasculitis, dan como resultado la patología laberíntica en la que puede estar involucrado el laberinto anterior, el posterior o ambos.¹ Los estudios patológicos de hueso temporal demuestran, en estos casos, degeneración

* Servicio de Audiología. Hospital Central Sur de Alta Especialidad (HCSAE) de Petróleos Mexicanos (PEMEX).

** Medicina Interna. HCSAE PEMEX.

del órgano de Corti, de la estría vascular, de las máculas utriculares y saculares, así como fibrosis y osteoneogénesis.²

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de hipoacusia rápidamente progresiva (semanas o meses), bilateral, por lo general simétrica. La audición puede fluctuar durante las fases agudas de la enfermedad y, en la gran mayoría de los casos, se presenta acúfeno bilateral de tono e intensidad variables. En un 25-50% de los pacientes hay vértigo, por lo que al inicio de la enfermedad el diagnóstico diferencial con enfermedad de Menière es difícil.^{3,4} La rapidez de la progresión de la hipoacusia distingue esta patología de las cortipatías heredo-degenerativas; sin embargo, en ambas pueden coexistir síntomas originados en el vestíbulo posterior.

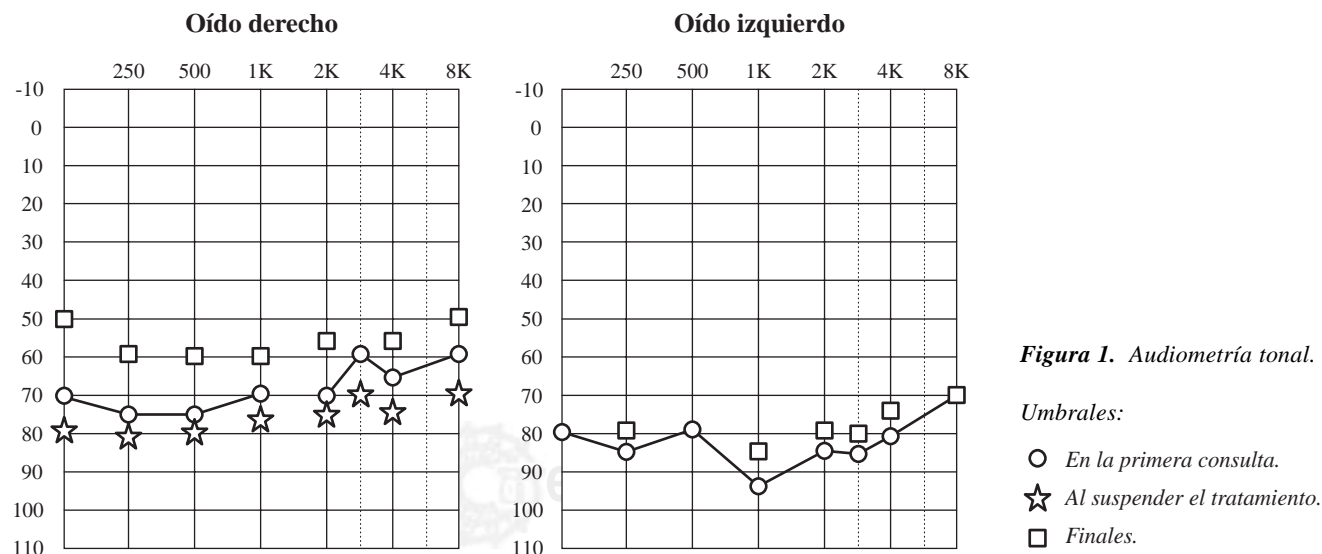
Se han ensayado varias pruebas de laboratorio para el diagnóstico específico de la EAOI. Entre ellas, el ensayo de inhibición de la migración de linfocitos y la prueba de transformación de linfocitos.⁵ La prueba, actualmente disponible, con mejores resultados de correlación con la clínica es el *Western Blot*, la cual detecta los anticuerpos circulantes capaces de ligarse a un antígeno de 68 o 70 kilodaltons, originalmente derivado de huesos temporales bovinos.^{6,7} A pesar de los reportes positivos de esta prueba, algunos grupos clínicos han abandonado su utilización y, algunos laboratorios y centros de investigación, han suspendido su producción. La tendencia mundial actual en la clínica audiológica es guiarse por la respuesta a una prueba terapéutica de inmunosupresión. Sin embargo, continúan los esfuerzos en el área de investigación inmunológica a nivel molecular

para tratar de desarrollar una prueba diagnóstica sensible y específica.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Hombre de 46 años de edad que se presenta a consulta en octubre de 1996 por hipoacusia bilateral. Afirma que el tiempo de evolución no era mayor de 10 a 11 meses en el oído izquierdo y de seis meses en el derecho. Durante este tiempo había presentado fluctuaciones de la audición y acúfeno intermitente bilateral, sin vértigo o inestabilidad. Negaba antecedentes de hipoacusia en la familia y no presentaba ninguna enfermedad sistémica, crónica o degenerativa. Tenía el antecedente de exposición a ambiente ruidoso tipo industrial, utilizó protección auditiva durante tres años, ocho años antes de la fecha de consulta. Su exploración física fue normal a excepción de su conducta auditiva de hipoacúsico. Diapasones con Weber central y Rinne positivo bilateral.

En su audiometría tonal (*Figura 1*) se observa una hipoacusia sensorial media derecha (promedio en las frecuencias del lenguaje de 68 dB) y en el oído izquierdo una hipoacusia sensorial profunda (promedio 86 dB). En la logaudiometría (*Figura 2*) se observa un máximo de 80% de discriminación a 90 d, con regresión fonémica en el oído derecho. En el oído izquierdo logra un máximo de 30% a 100 dB. Su timpanograma muestra curvas tipo A, con reflejo estapedial a 100 dB en todas las frecuencias exploradas (0.5, 1.2 y 4 kHz) en el oído derecho y a 105 dB en el oído izquierdo en 500 Hz. En los potenciales evocados auditivos de latencia corta se identificaron



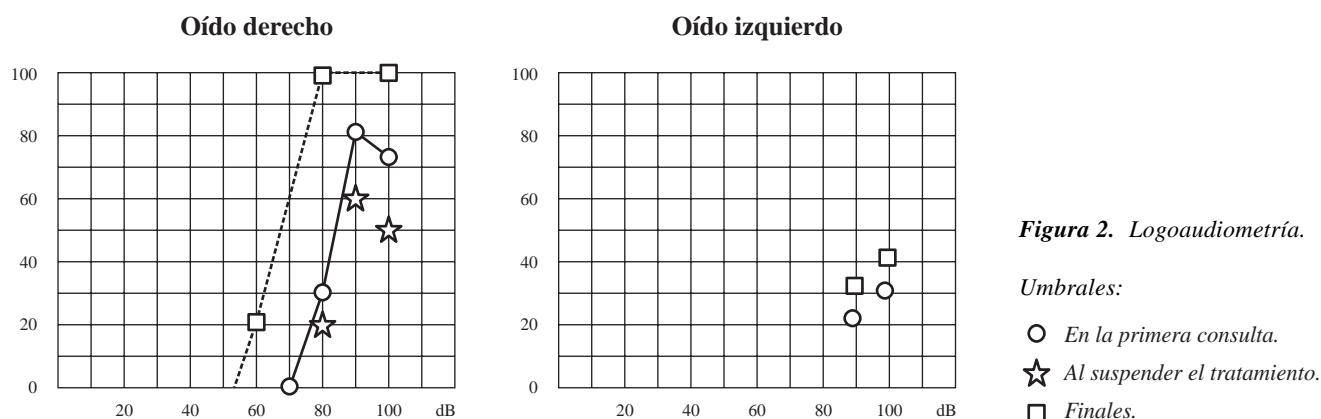


Figura 2. Logaudiometría.

Umbral:

- En la primera consulta.
- ☆ Al suspender el tratamiento.
- Finales.

los principales componentes (ondas I, III y V) a 100 dB con latencia de 1.70, 3.58 y 5.50 milisegundos (ms), respectivamente. En el oído izquierdo hubo una identificación dudosa de la onda V a 8 ms.

La tomografía computada de cráneo y oídos resultó normal, así como las pruebas de laboratorio (BH, QS, VSG = 6 mm/hora; PCR 0.36 mg/dL, factor reumatoide 20 UI/mL, VDRL negativo, colesterol 242 mg/dL y triglicéridos 175 mg/dL).

Se envió suero congelado al laboratorio de alergología e inmunología de la Escuela de Medicina de Harvard para determinación por *Western Blot* del anticuerpo contra HSP 70. El resultado de este estudio normalmente es reportado, según los hallazgos, en tres formas: 1) presente o positivo, 2) algunas bandas presentes y 3) ausente o negativo. En este caso se reportó presente.

Aun antes de recibir el resultado y con base en la historia y los hallazgos clínicos, se decidió iniciar el tratamiento inmunosupresor bajo la supervisión del Servicio de Reumatología. Se interrogó intencionalmente sobre síntomas relacionados; pero no se encontraron signos ni síntomas de ninguna patología reumatológica. Se inició tratamiento con 1 g de metilprednisolona al día, durante tres días, seguidos de 60 mg diarios durante un mes. Antes de que transcurriera ese mes se recibieron los resultados del *Western Blot*, reportado como positivo. En ese momento se realizó el primer control audiométrico, en el cual se observó una mejoría apenas 5 dB en tres frecuencias en el oído derecho; el paciente reportaba, sobre todo, disminución del acúfeno y mejoría notable en su discriminación del lenguaje en la vida cotidiana. Se decidió continuar con azatioprina en dosis de 50 mg/día, como tratamiento de sostén.

Adicionalmente, se le adaptó un auxiliar auditivo en el oído derecho, con el que podía desempeñar de

manera adecuada sus labores como ingeniero y su vida cotidiana en general.

Siguió en control trimestral con buena evolución clínica. A un año de iniciado el tratamiento había recuperado, en promedio, 12 dB en el oído derecho y 5 en el oído izquierdo. Más aparente aún es la recuperación que presentó en la logaudiometría, la cual mostró que a 80 dB alcanzó un 100%, sin regresión fonémica. Cabe resaltar que, a diferencia de la gran mayoría de casos de hipoacusia neurosensorial, en éste hubo recuperación. Lo que se considera aún más importante es que fue posible detener el deterioro rápidamente progresivo que estaba presentando.

Al sentir esta mejoría, el paciente decidió suspender el tratamiento, considerando que su padecimiento ya se había curado. Siete meses después de haberlo suspendido, se regresó a consulta manifestando nuevamente pérdida auditiva incluso mayor que en su primera consulta y acúfeno bilateral intenso. En la audiometría tonal se encontraron umbrales más altos que en su estudio inicial en el oído derecho (promedio de 75 dB), con umbrales iguales a los iniciales en el oído izquierdo. Se reinició el tratamiento con azatioprina a 50 mg/día.

Un año después y hasta la fecha, su audición del oído derecho mantiene la recuperación lograda, con umbral en promedio para las frecuencias del lenguaje (0.5, 1, 2 y 3 kHz) de 57 dB. En los potenciales evocados auditivos se identificó la onda V derecha a 60 dB con una latencia 7.66 ms; en el oído izquierdo también preserva la mínima recuperación lograda, con un umbral promedio de 81 dB, aunque sigue siendo dudosa la identificación de la onda V a máxima intensidad (95 dB). Continúa en tratamiento con azatioprina y utiliza en forma permanente un auxiliar auditivo digital en el oído derecho y, ocasionalmente, uno en el oído izquierdo.

DISCUSIÓN

Es posible que la enfermedad autoinmune de oído interno actualmente esté poco reconocida y sea subdiagnosticada. Por ser de las pocas causas de hipoacusia neurosensorial reversible, es necesario tenerla en mente como una posibilidad diagnóstica. En el presente caso, fue evidente la recuperación de la audición en el oído derecho en términos de la utilidad social que desde el inicio del tratamiento notó el paciente y se registró en sus estudios. No sucedió lo mismo con el oído izquierdo; en éste el daño posiblemente ya se encontraba en estructuras como las células ciliadas internas o quizá en el nervio auditivo. Esta suposición se basa en los malos resultados que, desde la primera consulta, fueron evidentes en los potenciales evocados auditivos y la pésima discriminación fonémica de la logaudiometría, así como la poca respuesta de este oído al tratamiento. El dilema del audiólogo clínico estará en el momento justo de iniciar el tratamiento médico inmunosupresor. En este caso en particular no había duda en que debía ser inmediato. Sin embargo, en otros casos en los que el enfermo se presenta cuando la hipoacusia es incipiente en uno o ambos oídos, es aconsejable no dejar pasar más de dos meses sin realizar una nueva evaluación audiológica para observar la progresión de la hipoacusia. Por supuesto que esta sospecha diagnóstica está justificada cuando se trata de un paciente sin ningún otro antecedente que explique la presencia de dicha hipoacusia y cuando ya se ha descartado la posibilidad de enfermedad de Menière.

El camino que está siguiendo la investigación en audiología genética y fisiología coclear apuntan hacia

la identificación de genes que expliquen el desarrollo de enfermedades autoinmunes específicas como esta y su posible relación con los mecanismos fisiopatológicos de la misma enfermedad de Menière, tal como ha sucedido ya con la susceptibilidad a ototóxicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Harris JP, Heydt J, Keithley EM et al: Immunopathology of the inner ear: An update. *Ann NY Acad Sci* 1997; 830: 166-178.
2. Harris JP, Fukuda S, Keithley EM: Spiral modiolar vein: Its importance in inner ear inflammation. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1990; 110: 357-365.
3. Harris JP, Ryan AF: Fundamental immune mechanisms of the brain and inner ear. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 112: 639-653.
4. McCabe BF: Autoimmune sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1979; 88: 585-589.
5. Hughes GB, Moscicki R, Barna BP et al: Laboratory diagnosis of immune inner ear disease. *Am J Otol* 1994; 15: 198-202.
6. Moscicki RA, San Martin JE, Quintero CH et al: Serum antibody to inner ear proteins in patients with progressive hearing loss. Correlation with disease activity and response to corticosteroid treatment. *JAMA* 1994; 272: 611-616.
7. Gottschlich S, Billings PB, Keithley EM et al: Assessment of serum antibodies in patients with rapidly progressive sensorineural hearing loss and Meniere's disease. *Laryngoscope* 1995; 105: 1347-1352.

Dirección para correspondencia:

Mónica López-Vázquez

Hospital General de México
Unidad de Audiología y Foniatría
Dr. Balmis 148
Col. Doctores
06726 México D.F.
E-mail: monicalopezvazquez@hotmail.com