

# Enfermedad autoinmune del oído interno

## Autoimmune inner ear disease

Dr. Ricardo Alarcón G<sup>1</sup>.

### RESUMEN

*Se presenta un breve análisis de la enfermedad autoinmune del oído interno, descrita por primera vez por Mc Cabe. El análisis comprende los aspectos fisiopatológicos, de diagnóstico y tratamiento de esta entidad clínica. Cada aspecto tratado tiene una justificación breve pero precisa de la información bibliográfica existente al momento.*

**Palabras clave:** *Enfermedad autoinmune oído interno, hipoacusia sensorineural autoinmune, hipoacusia neurosensorial idiopática bilateral.*

### SUMMARY

*A brief analysis is presented of the inner ear autoimmune disease, described for the first time by Mc Cabe. The analysis includes the physiopatologic, diagnostic and treatment aspects of this clinical entity. Each aspect treated has a brief but precise justification of the bibliographic information currently existent.*

**Key words:** *Inner ear autoimmune disease, autoimmune sensorineural hypoacusia, bilateral idiopathic neurosensorial hypoacusia.*

### INTRODUCCIÓN

Desde la primera publicación en 1979 por Mc Cabe se le ha asignado varios nombres al síndrome de

hipoacusia neurosensorial (HNS) progresiva, habitualmente acompañado de vértigo y acúfenos, entre ellos "hipoacusia neurosensorial autoinmune" (basado en el mecanismo de daño al oído interno)

---

<sup>1</sup>Médico Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción, Chile.

e "hipoacusia neurosensorial idiopática bilateral" (dado su evolución), sin embargo considerando la presencia de daño vestibular parece ser mejor el término de "enfermedad inmune del oído interno"<sup>1</sup>.

Este síndrome puede presentarse de forma aislada o bien como una manifestación de algún tipo de vasculitis primaria (síndrome de Cogan, granulomatosis de Wegener) o en presencia de algún desorden inmunológico sistémico (lupus eritematoso sistémico, por ejemplo)<sup>1,2</sup>.

Las formas aisladas que carecen de otros antecedentes son las que deben estar en mente cuando nos enfrentamos a un cuadro sospechoso.

Existen algunas características que distinguen este síndrome de otras patologías del oído interno.

1. Curso rápidamente progresivo. Si bien se encuentra latente, sufre un agravamiento rápido dentro de, habitualmente, 3 meses, similar a la glomerulonefritis rápidamente progresiva<sup>1,3</sup>.
2. Usualmente el compromiso es asimétrico. Típicamente el daño del otro oído puede estar separado por semanas o meses, pero puede incluso separarse por años<sup>1,3</sup>.
3. La pérdida de la función es irrecuperable, distinguiéndose de otros cuadros como la enfermedad de Ménière clásica, en que no presenta remisión completa de la sintomatología vestibular intercrisis<sup>1</sup>.

### FISIOPATOLOGÍA

Si bien inicialmente el oído se consideraba un órgano carente de respuesta inmune, se ha podido demostrar el daño mediado por células que se alojan en el saco endolinfático o que se reclutan de la circulación general<sup>1,3,5</sup>, por anticuerpos dirigidos contra el neuroepitelio, o por el efecto indirecto de la isquemia en la vasculitis.

Los cambios histológicos encontrados en la enfermedad autoinmune del oído interno son:

1. Hidrops endolinfático.
2. Laberintitis aguda con atrofia de células ciliadas y células de sostén.
3. Proliferación de tejido óseo y fibroso.
4. Degeneración neuronal<sup>1,3,5</sup>.

Dichos cambios son similares a los observados en la oclusión de la arteria laberíntica, lo que apoya la teoría vascular<sup>1</sup>.

También se ha señalado que existe una alteración fenotípica de las poblaciones celulares (analizadas en sangre periférica), existiendo un desequilibrio Th1/Th2 y una sobre expresión de células *natural killer* en enfermedad de Ménière<sup>4</sup>.

### DIAGNÓSTICO

El impacto del diagnóstico temprano recae en el diferente pronóstico que tendrá, dependiendo de lo precoz o tardío que se instale el tratamiento, siendo peor en este último caso<sup>1,3</sup>.

La historia clínica presenta una pérdida auditiva neurosensorial progresiva, habitualmente asociada a sintomatología vestibular. En el 20% de los casos puede ser de tipo menieriforme. El examen físico es acompañado de otoscopia normal. Existe un compromiso asimétrico en la evaluación funcional cocleovestibular. La evaluación sistémica ha excluido a pacientes con trastornos autoinmunes sistémicos, con patología infecciosa y retroclear<sup>1,3,5</sup>.

Una serie de pacientes con HNS bilateral rápidamente progresiva, tienen anticuerpos que reaccionan con una variedad de antígenos del oído interno humano y bovino, pero tienen baja especificidad<sup>1</sup>.

Al contrario, anticuerpos no órgano específicos contra una proteína 68-kD (anticuerpos antioleocleares), que se encuentra presente en oído interno, riñón y cerebro parecen tener mayor especificidad para la enfermedad inmune del oído interno en humanos. En un grupo de 72 pacientes con HNS rápidamente progresiva, bilateral,

Moscicki et al, encontraron 58% de positividad para este anticuerpo, comparado con sólo 2% de positividad en población sana<sup>1,3</sup>.

Además, la positividad para los anticuerpos anticocleares se correlaciona con:

- la respuesta terapéutica a los esteroides (75% de respuesta en pacientes con anticuerpos anticocleares positivos versus 18% de respuesta en ausencia de anticuerpos anticocleares), y
- con la actividad del proceso inflamatorio, ya que se encuentra presente en el 88% de los pacientes con HNS rápidamente progresiva de menos de 3 meses de evolución comparado con la ausencia de positividad en pacientes con mas de 3 meses de evolución<sup>1,3,5</sup>.

## TRATAMIENTO

Numerosos reportes de casos y pequeñas series de pacientes demuestran la respuesta de esta patología al tratamiento inmunosupresor.

Existen variados esquemas de tratamiento esteroideal en donde normalmente se administran 1 mg/kg/d de prednisona por 2 semanas. Si hay respuesta coclear o vestibular se mantiene la dosis por 1 mes, para luego suspenderla dentro de dos meses en forma decreciente<sup>1,3</sup>.

Si no existe respuesta dentro de 2 semanas se agrega al tratamiento ciclofosfamida en dosis de 2 mg/kg/d. Se debe realizar hemograma a la segunda semana de tratamiento, si la terapia no muestra resultado al término de 3 meses de tratamiento debe suspenderse.

Los esteroides también se pueden usar en pulsos de 1 gr de metilprednisolona por día por 3 días<sup>1</sup>.

Se debe tener precaución con los efectos adversos que el tratamiento esteroideal e inmunosupresor pueden tener, particularmente de las infecciones oportunistas.

En caso de contraindicación de esteroide sistémico (antecedentes hemorrágicos, hipertensión arterial, diabetes mellitus, trastorno psíquico,

etc.) existe la posibilidad de administrar el corticoide directamente a la caja timpánica, lo que aporta la ventaja de una mayor concentración perilinfática, sin afectar otros sistemas, por lo que se evitan efectos indeseables<sup>6</sup>.

Dicha vía tampoco está exenta de complicaciones. Se describen perforaciones de la membrana timpánica, incremento del vértigo y del tinitus e inclusive compromiso de la audición residual<sup>7</sup>.

El descubrimiento de receptores de corticoides en el oído interno, ha hecho especular sobre el mecanismo de acción del corticoide en la cóclea, se especula que detienen la cascada inflamatoria, que reestablecen el potencial endococlear afectando el equilibrio electrolítico en la cóclea, además podría afectar favorablemente el medio interno mediante la mejoría del flujo sanguíneo. De manera que el efecto del corticoide sobre el oído interno sería más bien por su acción mineralocorticoide<sup>7</sup>.

Se puede administrar mediante repetidas punciones timpánicas, o mediante un catéter trans-timpánico<sup>6,7</sup>.

En resumen es una patología que debe tener un alto índice de sospecha, ya que el tiempo transcurrido entre la aparición de los síntomas es determinante en el pronóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. STONE J, FRANCIS H. Immune-mediated inner ear disease. *Current opinion in rheumatology* 2000; 12: 32-40.
2. AVIVA D, RUCKENSTEIN M. Antiphospholipid inner ear sindrom. *Laryngoscope* 2005; 115: 879-83.
3. RUCKENSTEIN M. Autoimmune inner ear disease. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 12: 426-30.
4. FUSE T, HAYASHI T, OOTA N, FUKASE S. Immunological Responses in Acute Low-tone Sensorineural Hearing Loss and Ménière's Disease. *Acta Otolaryngol* 2003; 123: 26-31.

5. GARCÍA CALLEJO FJ, VELERT VILA MM, LAPORTA P. Titulación de anticuerpos anticocleares mediante *Western-Blot* y grado de recuperación auditiva tras corticoterapia en pacientes con sordera súbita. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004; 55: 463-9.
6. LIGHT J, SILVERSTEIN H. Transtympanic Perfusion: Indications And Limitations *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 12: 378-83.
7. SLATTERY W, FISHER L, IOBAL Z, FRIEDMAN R, LIU N. Intratympanic Steroid Injection for Treatment of Idiopathic Sudden Hearing Loss *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 2005; 133: 251-9.

---

Dirección: Dr. Ricardo Alarcón Grandón  
Hospital Guillermo Grant Benavente  
Coronel Seguel N° 12 Dpto. 104  
Concepción, Chile