

# A PROPÓSITO DE UN CASO



**SERVICIO DE MEDICINA INTERNA. HOSPITAL RAMÓN Y  
CAJAL**

**DR. JOSÉ LUIS SANTIAGO RUIZ.  
DRA. ADRIANA PINTO MARTÍNEZ.  
DRA. GUADALUPE FRAILE RODRÍGUEZ.**

## ENFERMEDAD ACTUAL



- Mujer de 24 años remitida a nuestra consulta en Mayo de 2009 por discreta alteración analítica (Neutropenia-linfocitosis: Leucocitos: 4700. Neutrofilos 1692 -36%, Linfocitos: 2397-51%)
- No refiere sintomatología de interés, salvo astenia, náuseas de predominio matutino sin vómitos y dolor lumbar izquierdo ocasional.

# ANTECEDENTES PERSONALES



- Ingeniero de profesión.
- Teratoma intraovárico izquierdo, en seguimiento.
- Antecedentes familiares:
  - Abuelo paterno fallecido de cáncer de colon.
  - Cuatro tíos paternos han padecido cáncer de colon.
  - Hipercolesterolemia familiar.
  - Abuelo materno con trombocitosis esencial.

# EXPLORACIÓN FÍSICA



- Delgadez, pálidez cutáneo-mucosa leve.
- Hipertrofia amigdalar
- Microadenopatías cervicales.
- Resto sin interés

## Evolución



- En controles analíticos posteriores, hemograma normal sin linfocitosis ni neutropenia.
- Acude de nuevo en noviembre de 2009 porque ha presentado un episodio de sordera brusca por el oído izquierdo junto con acúfenos ocasionales

# Evolución



- Ha sido valorada por ORL realizándose:
  - Exploración otológica: Compatible con hipoacusia neurosensorial
  - Se confirma por audiometría ausencia de audición en OI de carácter neurosensorial
  - Potenciales evocados auditivos: normales
  - RMN: No se aprecian datos de enfermedad desmielinizante. CAIS de morfología normal. Cócleas permeables
  - RMN cervical: Sin alteraciones

## Evolución



- Mejoría completa de la audición tras recibir tratamiento esteroideo.
- Vuelve a presentar otros dos episodios de sordera, coincidiendo con el descenso de la dosis, que precisan nuevo ciclo de medicación esteroidea.

DIAGNÓSTICO



**SORDERA SÚBITA  
NEUROSENSORIAL  
IDIOPÁTICA**



# SORDERA SÚBITA NEUROSENSORIAL



- Sordera brusca, unilateral de origen neurosensorial que se instaura en menos de 72 horas.
- 5-20 casos por 100.000 hab/año
- Edad: 40-50 años
- Síntomas vestibulares en 30-60 %
- Peor pronóstico en ancianos y presentación con síntomas vestibulares.

# SORDERA SÚBITA NEUROSENSORIAL



- **ETIOLOGÍA:**
  - **1 %: Trastornos retrococleares:**
    - ✦ Schwannoma vestibular
    - ✦ Enfermedad desmielinizante
    - ✦ Ictus
  - **10-15 %: Otras causas identificables:**
    - ✦ Enfermedad de Meniere
    - ✦ Trauma
    - ✦ Enfermedad Autoinmune
    - ✦ Sífilis
    - ✦ Enfermedad de Lyme
    - ✦ Fístula perilinfática
    - ✦ Tóxicas: fármacos, veneno de serpiente
  - **84 % restante: IDIOPÁTICA**

# TEORÍAS PATOGÉNICAS DE SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA



- **Causas Vasculares:**
  - Alteraciones de la Arteria del Laberinto:
    - ✦ Alteraciones de la pared
      - Arteritis
      - Vasoespasmos.
    - ✦ Alteraciones intravasculares:
      - Émbolos/ Trombosis/ Hiperviscosidad Sanguínea.

# TEORÍAS PATOGÉNICAS DE SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA



- Alteraciones microvasculares de la Cóclea:
  - Anoxia o Hipoxia coclear:
    - ✦ Oclusión total y permanente del vaso.
    - ✦ Oclusión total temporal del vaso.
    - ✦ Bajo flujo sanguíneo coclear.

# TEORÍAS PATOGÉNICAS DE SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA

- **Causas Autoinmunes:**

- Ac anticardiolipina/anticoagulante lúpico

- Se ha confirmado la asociación con Enfermedades Autoinmunes:

- ✦ Síndrome de Cogan

- ✦ Granulomatosis de Wegener

- ✦ Arteritis de la Temporal

- ✦ LES, AR, Vasculitis, Sjögren, Tiroiditis de Hashimoto, Miastenia Gravis, Behçet, Sarcoidosis, colitis ulcerosa, Policondritis recidivante.

# TEORÍAS PATOGÉNICAS DE SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA

**Table 2 Tissue-non-specific antibodies present with immune-mediated inner-ear disorders**

| Antibody                                    | Prevalence (%) | Patient diagnosis | Reference    |
|---|----------------|-------------------|--------------|
| Antinuclear antibody (ANA)                  | 18–43          | ISSNHL, ASNHL     | [52,53,54**] |
| Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)  | Case report    | ASNHL             | [55]         |
| Antiendothelial cell antibody (AECA)        | 47–53          | ISSNHL            | [52,56]      |
| Antiphospholipid/anticardiolipin antibodies | 53             | ISSNHL            | [54**]       |
| Antithyroid antibodies                      | 22             | ISSNHL            | [54**]       |
| Rheumatoid factor                           | 12             | ISSNHL            | [54**]       |
| Heat-shock protein 70                       | 22–89          | ASNHL, MD         | [7,46]       |

ISSNHL, idiopathic sudden sensorineural hearing loss ASNHL, autoimmune sensorineural hearing loss MD, Menière's disease.

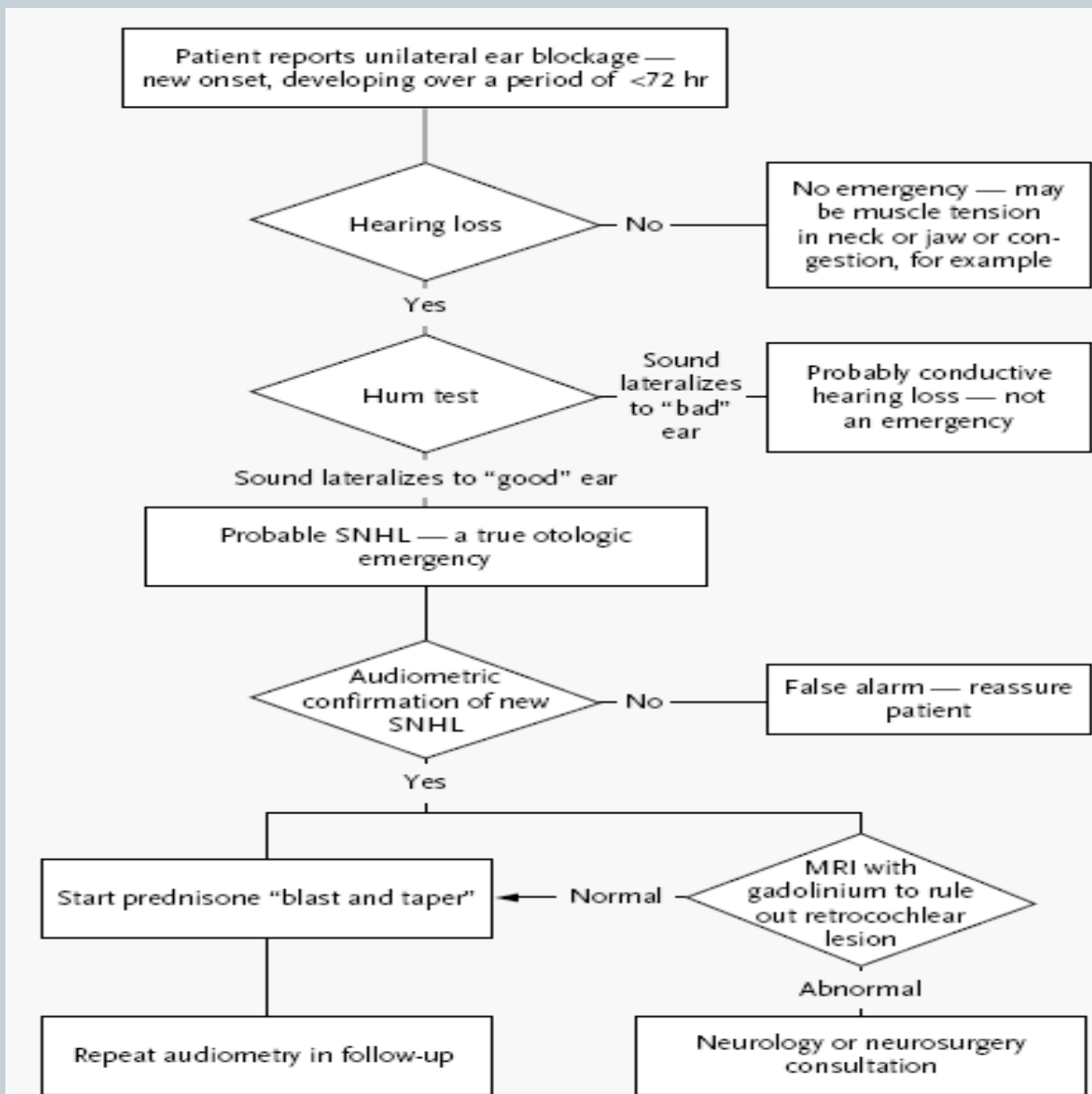
**Current Opinion in Neurology 2006, 19:26–32**

# TEORÍAS PATOGENÉTICAS DE SORDERA SÚBITA IDIOPÁTICA



- **Infecciones Virales:**

- Se asocia principalmente a infecciones de las vías respiratorias superiores o intracraneales.
- Puede provocarse bien por infecciones:
  - ✦ Agudas
  - ✦ Latentes (son las más lesivas, por reactivación de la enfermedad)
    - Herpes simple 1 y 2
    - VVZ
    - CMV
    - EBV
    - Toxoplasmosis
    - Rubéola
    - Sífilis



**Figure 1. Management of Sudden Sensorineural Hearing Loss (SNHL).**



**Table 3 Tentative diagnostic criteria for probable immune-mediated sensorineural hearing loss by the Acute Profound Deafness Research Committee of Japan**

---

- (1) Hearing loss
    - (a) Hearing loss is responsive to administration of immunosuppressive agents, especially steroids
    - (b) The patient has symptoms described above under (a) and meets criteria (2) and/or (3) below
  - (2) The patient has an associated systemic immune-mediated disorder
  - (3) Positive results or abnormal values are obtained in any of the following tests
    - (a) Haematological
      - (i) Erythrocyte sedimentation rate, or
      - (ii) Red blood cell, white blood cell and platelet count
    - (b) Serological
      - (i) C-reactive protein
      - (ii) Assay for serum proteins, IgG and IgM
      - (iii) Syphilis reaction
      - (iv) Immune complexes, cryoglobulin
      - (v) Rheumatoid factor
      - (vi) Tissue-non-specific antibodies with high disease specificity detected in patients with systemic autoimmune disease
    - (c) Others
      - (i) Tuberculin skin test
      - (ii) Proteinuria, haematuria
- 

Adopted from Kanzaki J, Diagnostic criteria for acute profound deafness. *Acta Otolaryngol* 1994; Suppl 514: 7-8.

# PRUEBAS DE LABORATORIO



- ANA, FR, Complemento, Ac anti musculo liso, Ac. Anti-tiroideos, Anti-gliadina, VSG, AECA, antifosfolípido/anticardiolipina, ANCA
- Serología Lues
- Serología Lyme
- Serología Toxoplasma

# NUESTRA PACIENTE



- ANA, ASMA, AMA, LKM, anticélulas parietales, C-ANCA, P-ANCA: **NEGATIVOS**
- Factor reumatoide: **NORMAL**
- Complemento sérico C<sub>3</sub>,C<sub>4</sub>: **NORMAL**
- Anticuerpos anticardiolipina: **NEGATIVOS**
- Anticoagulante lúpico: **NEGATIVO**
- Serología Borrelia, Lues: **NEGATIVO**

# TRATAMIENTO



- **Corticoides sistémicos:**
  - Prednisona 60 mg/día X 4 días, descendiendo 10 mg cada 2 días.
  - Su beneficio no está claramente demostrado
  - No obstante es recomendable su uso.
  - Administración prematura. (No utilidad tras 2-4 semanas)
- **Corticoides intratimpánicos:**
  - Poca evidencia al respecto
  - Alternativa al tratamiento sistémico
  - Menos efectos adversos.
  - Más problemas locales

# Tratamiento



- ANTIVIRALES
- OXÍGENO HIPERBÁRICO
- VASODILATADORES
- CARBOGEN
- OTROS TRATAMIENTOS: Etanercept, inhibidor TNF- $\alpha$ , Metrotrexate, Ciclofosfamida, Plasmaféresis, Agentes citotóxicos.

# Asociación con el Síndrome Antifosfolípido



- En pacientes con SSI, se ha objetivado presencia de Ac Anticardiolipina y/o Anticoagulante Lúpico.
- Se ha planteado que el mecanismo fisiopatológico de lesión es la trombosis microvascular, a nivel del oído interno.
- Es fundamental, con respecto a las implicaciones pronósticas de los pacientes, el inicio del tratamiento anticoagulante precoz, que puede ser beneficioso para la recuperación de la audición.

# Asociación con el Síndrome Antifosfolípido



- Estudios recomiendan que aquellos pacientes con SSI deben ser estudiados para descartar SAF, una vez que otras causas han sido excluidas.
- Siempre debe hacerse determinación de Ac Anticardiolipina y Anticoagulante Lúpico, ya que tan sólo uno puede ser positivo.
- De confirmarse, la anticoagulación debe iniciarse precozmente para prevenir futuros eventos trombóticos, manteniéndose el tratamiento a largo plazo con niveles de INR  $> 3$ .