

SORDERA NEUROSENSORIAL BILATERAL COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO Y SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDO SECUNDARIO

BILATERAL NEUROSENSORY DISORDER AS AN INITIAL MANIFESTATION OF SYSTEMIC ERITEMATOSUS LUPUS AND SECONDARY ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME

Ronald Domínguez Molina*, **Juan Barrios Matamoros†**

*Médico Residente de Medicina Interna, Hospital Santo Tomás, Panamá

†Médico Funcionario de Medicina Interna, Hospital Santo Tomás, Panamá

Recibido: 9 de julio 2017

Aceptado: 27 de enero 2018

Domínguez Molina RJ, Barrios Matamoros JD. Sordera neurosensorial bilateral como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido secundario. Rev méd cient. 2017;30:11-16

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 24 años de edad quien presentó inicialmente un cuadro de sordera súbita bilateral asociado a constelación de síntomas sistémicos con criterios para lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido secundario. Audiometría posterior demuestra hipoacusia severa neurosensorial bilateral con excelente respuesta al tratamiento con corticoesteroides y anticoagulación.

PALABRAS CLAVE. Sordera neurosensorial súbita bilateral, lupus eritematoso sistémico, síndrome antifosfolípido, corticoesteroides, anticoagulación.

ABSTRACT

We present the case of a 24-year-old female patient who initially presented bilateral sudden-onset deafness associated with a constellation of systemic symptoms with criteria for systemic lupus erythematosus and secondary antiphospholipid syndrome. Audiometry demonstrating severe bilateral sensorineural hearing loss and excellent response to corticosteroid and anticoagulation therapy.

KEYWORDS. Bilateral sudden sensorineural hearing loss, systemic lupus erythematosus, antiphospholipid syndrome, corticosteroids, anticoagulation.

Sordera neurosensorial bilateral como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido secundario by Ronald Domínguez Molina y Juan Barrios Matamoros is licensed under a [Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivs 3.0 Unported License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/).

Permissions beyond the scope of this license may be available at www.revistamedicocientifica.org.



INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad predominantemente del sexo femenino, que genera un impacto negativo en la vida de los pacientes y altera su capacidad funcional, disminuyendo su calidad de vida. Constituye un alto costo para los sistemas de salud. El compromiso de órganos vitales como el riñón marca el pronóstico de la enfermedad. El (LES) es el prototipo de enfermedad multisistémica de origen autoinmune ¹, se manifiesta con alteraciones tisulares y celulares, debido a la formación de anticuerpos e inmunocomplejos patógenos. Puede asociarse o no con el síndrome antifosfolípido²; puede afectar a cualquier órgano, con un espectro de manifestaciones clínicas e inmunológicas muy variado³. En nuestro medio, la pérdida auditiva como manifestación inicial es excepcional.

Presentamos el caso de una paciente de 21 años de edad, cuyo debut fue sordera súbita bilateral. La sordera como síntoma inicial esta descrita y documentada²; *Kastanioudakis et al* informan casos de pérdida auditiva como síntoma inicial con una incidencia del 23% en un grupo de 43 pacientes con LES; *Sperling et al* documentan síntomas auditivos en un 31% de 84 pacientes con LES; y en 1979, McCabe describió la primera serie de pacientes con sordera neurosensorial bilateral que respondían al tratamiento inmunosupresor. ^{2,4}

CASO CLÍNICO

ENFERMEDAD ACTUAL

Paciente femenina de 24 años de edad, sin antecedentes personales patológicos conocidos, consulta al cuarto de urgencias del Hospital Santo Tomás, por cuadro clínico de 3 meses de evolución

caracterizado por disminución súbita y bilateral de la audición, desde hace 1 mes empeoramiento de la misma. Es evaluada por otorrinolaringología ambulatoriamente, quienes descartaron patología intrínseca del oído. Asociado a la pérdida de la audición, presenta sangrado transvaginal abundante durante el periodo menstrual, por lo que consultó a ginecología donde descartan patología estructural; y este cesa espontáneamente. Quince días antes de su admisión presenta nuevo sangrado transvaginal moderado, debilidad generalizada, astenia, adinamia e hiporexia, equimosis en extremidades superiores, epistaxis bilateral espontánea, cefalea holocraneana intermitente, aftas orales dolorosas recurrentes, adenopatías cervicales laterales derechas dolorosas que se hacían visibles y reducían espontáneamente, por lo que decide consultar a nuestra institución.

Antecedentes personales patológicos

Niega enfermedades crónicas, uso de medicamentos, alergias, transfusiones de hemoderivados y traumatismos. Antecedentes Quirúrgicos: Cesárea de urgencia por preclampsia hace 6 años, producto de 37 semanas

Ha tenido 2 gestaciones 1 aborto espontáneo hace 7 años a las 12 semanas de gestación y una cesárea. No utiliza anticonceptivos orales, si los utilizó en el pasado. Su madre sufre de hipertensión arterial.

Antecedentes personales no patológicos

Niega consumo de alcohol, tabaco y drogas.

EXAMEN FÍSICO

Signos vitales: PA: 110/80 Fc: 96 Fr: 20 T: 36.3

Paciente alerta, consciente, orientada, con palidez cutánea generalizada. Conjuntivas pálidas, boca con pobre hidratación, afta en paladar blando con

estigma de sangrado. Oídos sin otorrea ni lesiones externas. Cuello cilíndrico sin ingurgitación yugular, se palpan dos adenopatías cervicales lateral derechas dolorosas, la mayor de más o menos 2x1 cm, consistencia blanda, móviles. La auscultación cardiopulmonar era normal. La exploración abdominal sin datos de relevancia. Tacto vaginal evidenciaba cuello posterior, cerrado y no doloroso; a la palpación con sangrado moderado y presencia de coágulos de sangre, no fetidez. Extremidades sin sinovitis ni deformidad. Se comunicaba por medio de señas y palabra escrita, la fuerza muscular y sensibilidad era normal y no había datos de focalización neurológica. Piel sin lesiones.

EXÁMENES DE LABORATORIO E IMÁGENES DIAGNÓSTICAS

- El hemograma mostraba anemia normocítica normocrómica (Hb: 5.5) con bilirrubinas y LDH en rango normal, trombocitopenia (plaquetas en 100 por microlitro). El frotis de sangre periférica con hipocromía, anisocitosis. Morfología y conteo de la serie blanca sin alteración, plaquetas tamaño y forma normal. Prolongación de los tiempos de coagulación por lo que se envió corrección 50/50 que reportó la presencia de un inhibidor.
- Sin desequilibrios hidroelectrolíticos, pruebas hepáticas y función renal normal, test de Coombs directo e indirecto positivos y reticulocitosis.
- ANA: Positivo. Patrón Moteado Dilución 1-640. Anti DNA: Negativo, Anti Smith: Negativo. Anti SS-B /LA: Negativo. Anti SS-A/RO: Negativo con consumo de complemento c3 y c4. ANCAp y ANCAc: Negativos. Anti IgG RNP: Negativo, con

reactantes de fase aguda elevados eritrosedimentación y proteína c reactiva.

- Anti cardiolipina IgG 21 U/ml e IgM 25 U/ml: Positivo. Anticoagulante lúpico: 15 U/mL Positivo, Beta 2 glicoproteína IgG 23 U/mL e IgM 26 U/mL: POSITIVOS, lo que confirma el diagnóstico de **LES y síndrome anti fosfolípido secundario**.

Estando hospitalizada presentó a la auscultación cardiaca frote pericárdico por lo que se solicitó **ecocardiograma doppler** que documentó pericarditis inflamatoria con pequeño derrame pericárdico. (Figura 1)

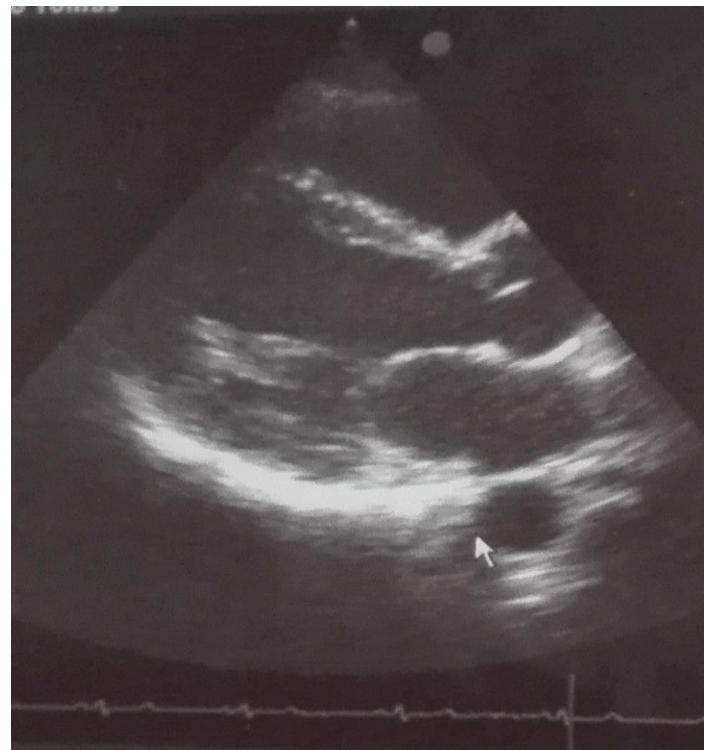


Figura 1. Ecocardiograma doppler transtorácico muestra pericarditis inflamatoria y pequeño derrame pericárdico.

La **Audiometría** reportó una **HIPOACUSIA SEVERA NEUROSENSORIAL BILATERAL**. (Figura 2).

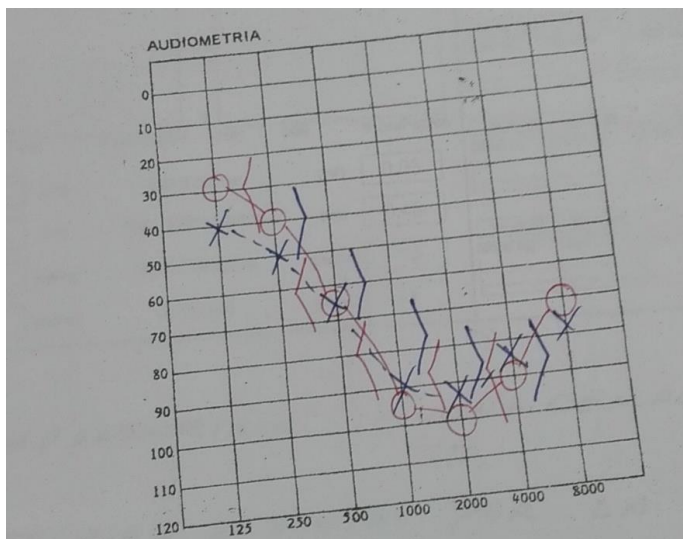


Figura 2. Audiometría que muestra hipoacusia severa bilateral neurosensorial

TRATAMIENTO

Mejoría clínica y paraclínica evidente, con pulsos de Metilprednisolona por 5 días, Prednisona a 1mg/kg/día y anticoagulación con heparina de bajo peso molecular (Enoxaparina 60 mg sc cada 12 horas), con mejoría de la audición, se le dio egreso con Prednisona 50 mg vía oral cada día, Ibuprofeno 400 mg cada 8 horas por 7 días, Aspirina 100 mg vía oral indefinido y Colchicina 0.6 mg vía oral cada 12 horas por 10 días.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Dentro del diagnóstico diferencial se incluyen trastornos inmunológicos como el síndrome de Cogan, vasculitis primarias como Granulomatosis de Wegener (Granulomatosis con poliangeítis), Poliarteritis Nodosa y Artritis reumatoide.^{4,5} En el caso de nuestra paciente la presencia de síntomas sistémicos la edad y el sexo nos orientó a descartar lupus eritematoso sistémico, confirmado por la presencia de anemia hemolítica y reticulocitosis, aftas orales, serositis y ANA positivo; 4 criterios diagnósticos para dicha enfermedad.

DISCUSIÓN

La pérdida auditiva súbita y bilateral como primera manifestación de enfermedades inmunes es excepcional en nuestro medio, de hecho, en nuestro país, Panamá, no existen datos epidemiológicos.

Esta se puede definir como la pérdida de la audición instaurada en pocas horas y hasta 3 días, puede llegar a disminuir hasta 30 decibeles. Afecta tanto hombres como mujeres entre 5 y 20 por cada 100.000 habitantes, cuyo predominio de edad es entre 30 y 60 años.⁶ Cerca del 10 % son de etiología inmune y vascular^{7,8} es importante recalcar la frecuente asociación con colagenopatías cuyo diagnóstico precoz marcaría un buen desenlace, ya que es reversible con el tratamiento inmunosupresor como vimos en nuestra paciente.

En el contexto de lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido secundario, nuestra paciente presentó pérdida auditiva súbita bilateral, planteando importantes interrogantes como lo es etiología autoinmune por LES o vascular por el SAF. No es arbitrario atribuirlo al LES; de hecho, entre el 20 y 55% de las pruebas audiométricas en los pacientes con LES tiene disminución de la audición neurosensorial crónica y a menudo asintomática; sin embargo, la pérdida de la audición súbita es inusual en pacientes con LES.⁸ En aquellos con SAF la vasculitis secundaria, el microinfarto de capilares y arteriolas en el hueso temporal y trombosis de la arteria auditiva se propone como mecanismo causal (9). El uso de antimaláricos como la Hidroxicloroquina en las colagenopatías, principalmente en el LES, se asocia con déficit auditivo, no así en nuestra paciente ya que no había sido tratada con antimaláricos.

Mecanismos fisiopatológicos: Existen tres hipótesis para explicar el proceso fisiopatológico del daño al oído interno por el LES.¹⁰

La lesión producida por las células T: En pacientes con LES y pérdida de la audición súbita bilateral existe una proliferación importante de linfocitos T altamente sensible a los antígenos del oído interno, concentraciones elevadas de interferón gamma y otras citocinas inflamatorias en la sangre periférica.⁸

Autoinmunidad humoral: Se han encontrado autoanticuerpos específicos dirigidos contra antígenos del oído interno probablemente responsables de la pérdida súbita de la audición.⁸

Síndrome antifosfolípido: La presencia de anticoagulante lúpico, anticardiolipina y la anti- β 2 GP1, se asocian fuertemente con trombosis de la microcirculación, vasculitis y microinfartos en el oído interno causando la pérdida súbita de la audición.^{8,9} En cuanto a nuestra paciente, pudo estar presente una mezcla de todos los mecanismos antes mencionados.

En cuanto al tratamiento, en la terapia de elección son los corticoides, ya que revierten el daño de la pérdida auditiva súbita con sus efectos antiinflamatorios, inmunosupresores y antiedema; previenen un mayor empeoramiento de la pérdida auditiva progresiva en pacientes con LES. Otros tratamientos incluyen anticoagulación, que aumenta el flujo sanguíneo en la microcirculación del oído interno e inmunosupresores como la ciclofosfamida, que intervienen en la progresión de la pérdida auditiva, reduciendo la formación de inmunocomplejos. Con el advenimiento de la terapia biológica en patologías como el LES, se ha propuesto su uso con el inconveniente de ser más costo efectivo, por lo tanto, se prefiere como medicamento de primera línea a los corticoides.¹¹

CONCLUSIONES

La pérdida auditiva súbita como debut de LES es inusual, mientras que la pérdida auditiva progresiva es más común; de hecho, puede estar subdiagnosticada.

La hipoacusia súbita neurosensorial bilateral es reversible con el tratamiento Esteroides e inmunosupresor. La anticoagulación en el marco de LES y síndrome antifosfolípido secundario contribuye a la reversibilidad del proceso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vinay kumar, Abul k., Nelson Fauto. Robbins y Contran. Patología funcional y estructural. 8 edición. España. Elsevier Saunders. 2010 capítulo 6
2. Giacomo Ceroni Compadretti, Md Castel San Pietro Terme (Bo), Italy Cristina Brandolini, Md Ignazio Tasca, Md Bologna, Italy Castel San Pietro Terme (Bo), Italy Sudden Sensorineural Hearing Loss In Lupus Erythematosus Associated With Antiphospholipid Syndrome: Case Report and Review Ann Dial Rhinal Laryngol J14:2005. DOI: <https://doi.org/10.1177/000348940511400308>
3. T. Pedraz Penalva, P. Bernabeu González, P. Vela Casasempere. Sección de Reumatología. Hospital General Universitario de Alicante. (2)Sección de Reumatología. Hospital de San Juan. Alicante. Lupus Eritematoso Sistémico Capítulo 6.
4. Dr. Ricardo Alarcón, Médico Hospital Guillermo Grant Benavente, Concepción, Chile Enfermedad Autoinmune Del Oído Interno REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2006; 66: 115-118. [Http://Dx.Doi.Org/10.4067/S0718-48162006000200007](http://Dx.Doi.Org/10.4067/S0718-48162006000200007)

5. Lopez-Vasquez M, Arce-Salinas A. Enfermedad Primaria Autoinmune Del Oído Interno. Rev Med Hosp Gen Mex 2004; 67 (1): 32-35
6. Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, et al. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. OTOLARYNGOL HEAD NECK SURG 2012; 146:S1–S35 doi: 10.1177/0194599812436449.
7. Vinceneux P, Couloigner V, Pouchot J, et al. Autoimmune deafness. PRESSE MED 1999; 28:1904–1910.
8. Sylvain Chawki, Jessie Aouizerate, MD, Selim Trad, MD, Jacques Prinseau, MD, and Thomas Hanslik, MD, PhD · Bilateral sudden sensorineural hearing loss as a presenting feature of systemic lupus erythematosus. Case report and brief review of other published cases. doi: [10.1097/MD.00000000000004345](https://doi.org/10.1097/MD.00000000000004345)
9. Abir N. Mokbel a, Samia Z. Hassan a, Madiha I. Zohdi a, Amira M. Auditory disorders in patients with systemic lupus erythematosus: Relation to clinical parameters. ElShennawy b a Rheumatology and Rehabilitation Department, Faculty of Medicine, Cairo University, Egypt b Audiology Department, Faculty of Medicine, Cairo University, Egypt <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejr.2014.01.007>
10. Yehudai D, Shoenfeld Y, Toubi E. The autoimmune characteristics of progressive or sudden sensorineural hearing loss. AUTOIMMUNITY 2006; 39:153–158 DOI:[10.1080/08916930500499599](https://doi.org/10.1080/08916930500499599)
11. Systemic Lupus Erythematosus and hearing disorders: Literature review and meta-analysis of clinical and temporal bone findings Di Stadio Arianna¹ and Ralli Massimo² Reprints and permissions: sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav DOI: **10.1177/0300060516688600**