



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

ESPECIALIDAD EN:

COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

**“SÍNDROME DE SJÖGREN COMPORTAMIENTO CLÍNICO Y
AUDIOLOGICO EN FUNCION DE LA EDAD”**

T E S I S

PARA OBTENER EL GRADO DE MÉDICO ESPECIALISTA EN:

COMUNICACIÓN, AUDIOLOGÍA Y FONIATRÍA

P R E S E N T A :

Dra. IVETH MARLEM MONTOYA ARANDA.

PROFESOR TITULAR:

Dra. XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ.

ASESORES:

Dra. DIANA JUDITH GUTIÉRREZ TINAJERO

Dra. YOLANDA REBECA PEÑALOZA LÓPEZ



MÉXICO D.F.

AGOSTO 2009



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. MATILDE L. ENRIQUEZ SANDOVAL

DIRECTORA DE ENSEÑANZA

DRA. XOCHIQETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

SUBDIRECTORA DE ENSEÑANZA DE POSTGRADO

Y EDUCACIÓN CONTÍNUA,

PROFESOR TITULAR

DR. LUIS GÓMEZ VELÁZQUEZ

JEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA MÉDICA

DRA. DIANA JUDITH GUTIÉRREZ TINAJERO

ASESOR CLÍNICO

DRA. YOLANDA REBECA PEÑALOZA LÓPEZ

ASESOR METODOLÓGICO Y PROFESORA ADJUNTA

AGRADECIMIENTOS

A DIOS, mi Señor, mi Guía, mi Proveedor, por permitirme llegar a obtener este triunfo junto a todas las personas que amo, ya que sin tu ayuda nunca lo hubiera logrado.

A mi porción de cielo que bajó hasta acá para hacerme la mujer más feliz y realizada del mundo, gracias porque nunca pensé que de tan pequeño cuerpecito emanara tanta fuerza y entusiasmo para sacar adelante a alguien. TE ADORO BETITO.

A MI ESPOSO, mi compañero, mi gran amor, que contribuyó con sus implacables críticas y soporto mi desesperación en las buenas y en las difíciles, GRACIAS ALBERTO TE AMO.

A MI MADRE por existir ¡¡¡¡¡GRACIAS!!!!!! Y por todos los momentos de apoyo que me brindas de forma incondicional y sobretodo por tener el tiempo de escucharme.

A MI UNICO HERMANO Jorge por su indudable apoyo y cariño que siempre me brinda.

A MI PADRE por el apoyo que me ha brindado a lo largo de la vida.

A MIS ASESORAS DE TESIS Dra. Diana Gutiérrez Tinajero y Dra. Yolanda Peñaloza López por su generosidad al brindarme la oportunidad de recurrir a su capacidad y experiencia científica en un marco de confianza, afecto y amistad, fundamentales para la concreción de este trabajo.

INDICE

1.	Introducción	1
2.	Justificación	3
3.	Marco teórico	4
	3.1 Definición	4
	3.2 Historia	4
	3.3 Epidemiología	5
	3.4 Fisiopatología	5
	3.5 Anatomía patológica	6
	3.6 Manifestaciones	6
	3.6.1 Generales	6
	3.6.2 Audiológicas	8
	3.7 Diagnostico	11
	3.8 Datos de laboratorio	12
	3.9 Tratamiento	13
	3.10 Evolución y pronóstico	14
4.	Planteamiento del problema	15
5.	Objetivo general	15
6.	Objetivos específicos.	15
7.	Material y Métodos	17
	7.1 Diseño	17
	7.2 Universo de trabajo	17
	7.3 Criterios de inclusión	17
	7.4 Criterios de no inclusión	17
	7.5 Criterios de eliminación	17
	7.6 Definición de variables	17

8.	Procesamiento de datos	20
9.	Consideraciones Éticas	20
10.	Recursos materiales	20
11.	Recursos humanos	20
12.	Procedimientos	20
13.	Cronograma	21
14.	Resultados	22
15.	Discusión	42
16.	Conclusión	46
17.	Anexos	47
18.	Bibliografía	58

Palabras clave: Síndrome de Sjögren, SICCA, hipoacusia autoinmune, manifestaciones otológicas, comportamiento clínico y audiológico, audiometría, logaudiometría, impedanciometría, audiometría de altas frecuencias, impedanciometría.

1.- Introducción

El síndrome de Sjögren, descrito en 1930 por el oftalmólogo sueco Henrik Sjögren, es una enfermedad reumática inflamatoria crónica sistémica, de causa y progresión desconocida y de patogenia autoinmune que se caracteriza por la existencia de un proceso inflamatorio constituido predominantemente por linfocitos T CD4 activados, aunque el Síndrome de Sjögren (SS) es la segunda enfermedad reumatológica autoinmune más frecuente, después de la Artritis Reumatoide (AR), el SS continúa siendo notablemente subdiagnosticado en la práctica clínica. Los signos claves de SS son xerostomía (boca seca) y xeroftalmía (ojo seco), conocidos como síndrome sicca.(Anaya 2004)

Es una enfermedad que puede llegar a afectar al 3% de la población, es 9-10 veces más frecuente en mujeres que hombres. Este predominio en mujeres parece estar relacionado con las propiedades inmunorregulatorias de las hormonas sexuales oscilando entre los 40 y 60 años de edad. Muchas pacientes con SS están en sus años perimenopáusicos, y el SS es subdiagnosticado debido a que las pacientes no alertan sus síntomas a su médico, creyendo que son triviales o parte inevitable del envejecimiento. Aunque es posible su comienzo en la infancia. No se han descrito diferencias raciales, ni agentes medioambientales, aunque sí se ha observado una predisposición genética, endocrinológica, vírica o neuroendócrina.

Recientemente también se han demostrado manifestaciones extraglandulares como la afectación directa del oído interno, debido a la misma respuesta autoinmunitaria.

La incidencia de esta enfermedad en el área otorrinolaringológica es elevada, como han demostrado algunos autores, pero debido a lo inespecífico de las manifestaciones clínicas no se diagnostica en muchas ocasiones si no se realiza una anamnesis dirigida. El diagnóstico de este síndrome en la consulta del otorrinolaringólogo se realiza principalmente a partir de los signos secundarios a la xerostomía debida a la afectación de las glándulas salivales. No obstante, es importante conocer las posibles alteraciones de este síndrome en otras áreas de la cabeza y el cuello (oído, nariz, senos paranasales y faringolaringe), ya que permite el tratamiento precoz y evitar complicaciones. (Doig 1971)

La afectación del oído en las enfermedades autoinmunitarias no es infrecuente. De hecho, está descrita tanto en el síndrome de Sjögren primario como secundario.

Cada una de las estructuras anatómicas del oído (interno, medio y externo) pueden afectarse en estas enfermedades lo que se traduce en síntomas como otalgia, acúfenos, vértigo e hipoacusia, y en signos como sequedad de la piel del conducto auditivo, cera seca y ocupación del oído medio por mal funcionamiento de la trompa de Eustaquio. (1)

Hasta la fecha seis trabajos han analizado la existencia de hipoacusia neurosensorial en estos pacientes. De 176 pacientes estudiados en total, se detectó hipoacusia en 42 (24%), aunque los porcentajes oscilan de forma importante entre el 5 y el 46%. Esta amplia variación posiblemente esté relacionada con el escaso número de pacientes estudiados en cada uno de los trabajos (entre 14 y 48 pacientes). (2) Doig et al. fueron los primeros en estudiar de forma específica la afectación audiológica en este síndrome en 1971, detectando una tasa de hipoacusia del 6%. Posteriormente, en 1996, Trott et al. registraron hipoacusia en el 21% de 14 pacientes estudiados de forma prospectiva. Y Tumiatti et al. la encontraron en 30 enfermos (46%) en comparación con sólo el 2,5% de 40 mujeres sanas que configuraron el grupo control. La hipoacusia no se pudo relacionar con la duración e intensidad del síndrome, la presencia de otras complicaciones extraglandulares o el tratamiento glucocorticoideo previo, pero sí con una alta incidencia de anticuerpos anticardiolipina, que han sido relacionados con hipoacusias súbitas en pacientes con otras enfermedades autoinmunitarias. Ziavra et al., en un trabajo más reciente, diagnosticaron hipoacusia de predominio para las frecuencias altas en el 22,5% de 45 mujeres; la cóclea fue la estructura afectada en todos los casos. Estos resultados son similares a los presentados por Boki et al. A partir de un estudio de casos y controles con 48 pacientes en el que se demostró significativamente un deterioro de la audición para las frecuencias entre 4.000 y 8.000 Hz. (Tumiatti 1995)

2. Justificación

En México las enfermedades reumáticas ocupan el primer lugar como causa de incapacidad permanente, por enfermedad general. Según el INEGI constituye un problema por su frecuencia, pues se estima que el 15 por ciento de la población las padecen.

De acuerdo con estadísticas del IMSS, estas enfermedades constituyen la causa número uno de incapacidad.

Las enfermedades reumáticas la padecen jóvenes, adultos y adultos mayores, y ocupan uno de los primeros diez motivos de incapacidad en México, por lo que constituye un problema de salud pública.

Sus consecuencias son impactantes, pues incluyen daño físico y discapacidad, lo cual genera costos económicos elevados, personales y sociales provocados tanto por ausentismo laboral e incapacidad, así como la reducción de la calidad de vida del paciente y sus familiares, pero en los casos más graves provocan incapacidad total permanente.

Actualmente se han identificado más de 100 padecimientos reumáticos, entre los que sobresalen por su prevalencia la artritis reumatoide, síndrome de Sjögren que afecta más a las mujeres en una proporción de 3:1 por cada hombre, y la osteoartritis, que se presenta en el 30 por ciento de las personas entre 46 y 69 años de edad y en el 68 por ciento de los mayores de 70 años.

Sin embargo en nuestro país no existen estudios que determinen la incidencia de síndrome de Sjögren relacionada con hipoacusia.

3. Marco teórico

3.1 Definición

El síndrome de Sjögren es un trastorno autoinmunitario caracterizado por una inflamación crónica de las glándulas exocrinas que afecta de forma predominante, pero no exclusiva, a las glándulas salivales y lagrimales, debido a una infiltración linfocitaria que altera su arquitectura normal y provoca su destrucción. En la enfermedad ya declarada, todas las glándulas exócrinas de las vías respiratorias y digestivas superiores pueden verse afectadas. Recientemente también se han demostrado manifestaciones extraglandulares como la afectación directa del oído interno, debido a la misma respuesta autoinmunitaria. (Chisolm 1998)

3.2 Historia

La historia del síndrome de Sjögren comienza en 1882 en un congreso llevado a cabo en Heidelberg (Alemania), donde el Dr. T Leber presentó tres casos de pacientes con queratitis y sequedad de boca. El Dr. J. von Mikulicz-Radecki, médico cirujano, presentó a la sociedad médica de Königsberg el caso de un paciente de 42 años con hinchazón bilateral de las glándulas lagrimales y salivales; denominando inicialmente esta patología como enfermedad de Mikulicz.(3)

El Dr. WB Hadden presentó a la sociedad médica de Londres a una paciente de 65 años que padecía de una sequedad bucal y lagrimal gradualmente progresiva, introduciendo el término de xerostomía.

En 1933 el oftalmólogo sueco, Henrik Sjögren, publicó su tesis sobre un síndrome que afectaba a 19 pacientes postmenopáusicas, caracterizado por sequedad lagrimal y bucal, 13 de este grupo de mujeres tenían artritis crónica que acompañaba a la sequedad de los ojos y la boca. En su monografía el Dr. Sjögren en base a una amplia investigación clínica y anatomopatológica, concluye que este síndrome es consecuencia de una patología sistémica generalizada.

En 1943 la tesis del Dr. Sjögren fue traducida al inglés por un oftalmólogo australiano; esto resultó un punto de partida para nuevas investigaciones sobre esta patología en diversos campos de la medicina, resultando ahora reconocida como una enfermedad autoinmune e inflamatoria crónica. A partir de entonces, los médicos de todo el mundo han encontrado pacientes con esta combinación de síntomas denominándolo Síndrome de Sjögren (SS). En las décadas de los 50's y 60's, se publicaron diferentes trabajos clínicos, posteriormente se documentaron diferencias clínicas y de laboratorio en pacientes que eran portadores o no de artritis reumatoide. Estos dos grupos se diferenciaron por su perfil de autoanticuerpos y por sus marcadores genéticos.(Vitali 1993)

En base a estas comprobaciones, Block et. al. y otros investigadores propusieron subdividir a este síndrome en primario (cuando los síntomas están presentes sin signos de enfermedades conectivas asociadas) y secundario (cuando los ojos y la boca seca aparecen acompañado por una enfermedad del tejido conectivo; como puede ser el caso de: artritis reumatoide, esclerodermia, lupus eritematoso sistémico). (Bloch 1995)

3.3 Epidemiología

El Dr. H Sjögren describió al SS como una enfermedad rara con una prevalencia de 0.05%. En 1971, el Dr. M. A. Shearn estimó la prevalencia del SS primario y secundario entre 0.2 y 0.44%.

Existen sin embargo, evidencias crecientes de que la prevalencia del SS supera a la de la Artritis Reumatoide, que afecta aproximadamente al 1% de la población mundial. En las décadas de los 70's y 80's, los estudios llevados a cabo en poblaciones geriátricas mostraron una prevalencia que oscila en un rango del 2 al 4.8%. Un estudio sueco evaluó la prevalencia del SS en personas de 52 a 72 años, determinó que la misma alcanzó el 2.7%. Una publicación china registró una prevalencia del 0.8%.

Puede concluirse que el SS parece ser un desorden común que tiene una amplia distribución mundial. (Gharavi 1997). En el caso del SS secundario, aproximadamente un 30 % se asocia con artritis reumatoide, 10% con lupus y 20% con esclerodermia. (3)

El diagnóstico usualmente se realiza en la edad media de la vida, sin embargo, su detección sigue siendo tardía, ya que trascurren diez años desde el inicio de la sintomatología, hasta llegar al diagnóstico definitivo, "debido a la falta de información y sensibilización de la sociedad, los médicos y la administración pública".

3.4 Fisiopatología

Se desconoce la causa y su mecanismo patogénico, sin embargo existen suficientes datos para considerarla una enfermedad autoinmune, con probable predisposición genética.

Los fenómenos autoinmunitarios principales que se observan en el síndrome consisten en infiltración linfocitaria de las glándulas exócrinas y una hiperreactividad de los linfocitos B, que se ilustra por los autoanticuerpos circulantes. (3)

El suero de los pacientes suele contener diversos autoanticuerpos dirigidos contra antígenos no órgano específicos, como inmunoglobulinas (factores reumatoides) y antígenos nucleares y citoplasmáticos extraíbles (Ro / SSA, La /SSB). (Arroyo 1999)

Se han descrito también autoanticuerpos contra antígenos órgano específico, como las células tiroideas y mucosa gástrica.

La presencia de estos autoanticuerpos contra los antígenos Ro /SSA y La /SSA en el SS, se asocia a un inicio precoz de la enfermedad, mayor duración de la enfermedad, aumento del tamaño de las glándulas salivales, infiltración linfocitaria grave de las glándulas salivales menores y algunas manifestaciones extraglandulares como linfadenopatía, púrpura y vasculitis.

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 por anticuerpos dirigidos contra el neuroepitelio, o por el efecto indirecto de la isquemia en la vasculitis (1, 3, 5).

Dichos cambios son similares a los observados en la oclusión de la arteria laberíntica, lo que apoya la teoría vascular. 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. (Fuse 2003)

Anticuerpos no órgano específicos contra una proteína 68-kD (anticuerpos anticocleares), que se encuentra presente en oído interno, riñón y cerebro parecen tener mayor especificidad para la enfermedad inmune del oído interno en humanos.

3.5 Anatomía patológica.

La infiltración tisular está integrada por linfocitos T, linfocitos B y células plasmáticas, comprometiendo principalmente a las glándulas salivales, lagrimales y otras de secreción exócrina. Inicialmente tiene una distribución periductal, causando atrofas epiteliales, con destrucción progresiva acinar y cicatrización, el infiltrado se generaliza y puede afectar a cualquier órgano, provocando su alteración funcional.

Algunos pacientes presentan intensa infiltración tisular no glandular con aspecto pleomórfico y los ganglios linfáticos suelen estar afectados con alteraciones en estructuración de su arquitectura normal. Esta situación ha sido denominada pseudolinfoma, entidad que resulta difícil distinguir de auténticos linfomas linfocíticos que terminan desarrollando aproximadamente el 10% de los pacientes. (Alexander 1993)

3.6 Manifestaciones

3.6.1 Generales

El SS es más que sequedad oral y ocular: es una enfermedad sistémica. El SS Secundario (SS-II) se caracteriza por xeroftalmía en presencia de una enfermedad del tejido conectivo autoinmune. Adicionalmente, el SS es un acompañante frecuente de desórdenes autoinmunes, como tiroiditis, cirrosis biliar primaria y esclerosis múltiple, de tal manera que los signos del SS no deben ser inadvertidos en esas patologías. El SS Primario (SS-I) puede también asociarse a un amplio espectro de manifestaciones sistémicas. (1)

Tres problemas clínicos han sido objeto de especial atención en el SS: el riesgo de desarrollar linfoma, enfermedad neurológica y fatigabilidad.

Linfoma

Uno de los problemas más importantes del SS es el potencial de desarrollar linfoma. Kassan *et al.*, en 1978, en el SS-I estimaron riesgo de desarrollar linfoma no-Hodgkin (LNH) 40 veces mayor comparado con controles pareados por edad. SS jóvenes pueden tener mayor riesgo que los mayores. Los SS-LNH son principalmente de origen celular B y pueden adoptar fenotipo monocitoide. Frecuentemente, afectan tejido linfoide asociado a mucosas cerca de la zona marginal. A menudo hay compromiso de sitios extranodales: glándulas salivales (50%), tracto gastrointestinal superior, pulmón, piel, timo y tiroides.(4,2) Estos LNH son habitualmente indolentes. La macroglobulinemia de Waldenstrom puede ser anunciada por un síndrome de hiperviscosidad, acompañado de púrpura de extremidades inferiores. Se presenta también linfoproliferación: crecimiento de las glándulas salivales, linfadenopatía e infiltrados pulmonares. Se han asociado con el desarrollo de linfoma la aparición de proteínas monoclonales, leucopenia, anemia, y la negativización de un autoanticuerpo previamente presente (ej.: ANA, anti-Ro, anti-La). (7)

La monoclonalidad ocurre precozmente, y puede ser proliferante en el tejido salival. Se detecta en aproximadamente 50% de las glándulas salivales biopsiadas, y 25% progresaría a linfoma. La presencia de C4 ↓ y crioglobulinas conferiría un riesgo 6-8 veces mayor de desarrollar linfoma. Sin embargo, la biopsia no es concluyente, revelando arquitectura linfoide atípica, pero no diagnóstica de malignidad. Esta condición se denomina “pseudolinfoma” y puede representar una etapa intermedia en la génesis del linfoma. El proceso de transición a linfoma es complejo. No todos los clones presentes en el tejido pseudolinfomatoso llegan a malignizarse. Los clones parecen desarrollarse secundariamente a intensa estimulación antigénica, como lo sugiere la presencia de células T helper en el tejido pseudolinfomatoso, y producen inmunoglobulinas con actividad restringida del factor reumatoide.

Enfermedad neurológica.

Es una de las manifestaciones extraglandulares frecuentes, y puede comprometer a nervios craneales, nervios periféricos y raramente SNC. Se ha reportado que hasta 50% de los pacientes SS tienen alguna forma de compromiso neurológico, y neuropatía periférica, en alrededor de 20% SS-I. Puede observarse una neuropatía predominantemente sensorial y con ataxia.

La neuropatía craneal, particularmente neuropatía trigeminal, es el tipo de neuropatía más distintiva asociada con SS. Pueden demostrarse disturbios funcionales del sistema nervioso autónomo mediante pruebas objetivas en pacientes con SS-I, aunque los síntomas clínicos son infrecuentes.

La incidencia de enfermedad del SNC asociada a SS se encuentra entre 0%-30%. La interpretación de estas cifras es controversial por ausencia de una descripción uniforme del síndrome clínico SS-SNC, especialmente en los casos en que los síntomas están restringidos a síntomas depresivos y/o cognitivos leves, y las interrogantes sobre la estricta exclusión de LES, angeítis primaria del SNC, leucemia aguda promielocítica y hepatitis C entre otras.

Se han reportado múltiples casos de mielopatía, la mayoría mielopatía transversa aguda o progresiva, con buena respuesta a corticoides + ciclofosfamida. (15)

Tabla I. Manifestaciones sistémicas del Síndrome de Sjögren.	
Musculoesqueléticas: Artralgias, mialgias	Cutáneas: Piel seca, púrpura hiperglobulinémica, vasculitis
Pulmonares: Xerotráquea, Infiltrado pulmonar	Gastrointestinales: Dismotilidad esofágica, pancreatitis, hepatitis
Renales: Acidosis tubular renal, nefritis intersticial	Neurológicas: Neuropatía periférica, neuropatía craneal, afección SNC, neuropatía autonómica
Hematológicas: Leucopenia, anemia, linfoma	

3.6.2 Audiológicas

Oído externo

El conducto auditivo externo y la membrana timpánica pueden afectarse y originar una otitis externa fibrosante. El tratamiento consiste en la humidificación del conducto auditivo externo y la aplicación de glucocorticoides tópicos. En casos graves puede ser necesaria la práctica de una meatoplastia o reconstrucción del conducto para ampliarlo.

Si la otitis afecta la membrana timpánica y se perfora puede ser necesaria la práctica de una timpanoplastia (2) Para su cierre.

El cartílago auricular puede inflamarse en pacientes con síndrome de Sjögren primario; las alteraciones anatomopatológicas son similares a las encontradas en la policondritis recidivante. La afectación uni o bilateral del cartílago del pabellón auricular puede acompañarse de la de los cartílagos nasales y faríngeos, manifestada como edema cervical doloroso, y mejoran con tratamiento antiinflamatorio. En estos pacientes se han demostrado, mediante inmunofluorescencia indirecta, anticuerpos contra el cartílago humano.

Oído medio

En un estudio de Doig et al. en 22 pacientes diagnosticados de la variedad primaria del síndrome, seis presentaban hipoacusia y, de ellos, en cinco era de transmisión o de conducción. La prevalencia de este tipo de hipoacusia en estos pacientes parece indicar que la sequedad de la mucosa del oído medio y de la trompa de Eustaquio es un factor predisponente. A pesar de que la disfunción tubárica se describe como habitual, el diagnóstico de otitis media es poco frecuente. Cuando ocurre, la exéresis de las costras en la nasofaringe puede ser útil para la recuperación de la audición. Para los pacientes que, además, tienen artritis reumatoide se ha sugerido que podría deberse a artritis de las articulaciones entre los huesecillos del oído medio, lo que originaría una hipoacusia de transmisión. De todas maneras, esta hipótesis es poco probable. (Boki 2001)

Oído interno

La hipoacusia que se puede observar en estos pacientes puede ser neurosensorial, de transmisión o una combinación de ambas. Se ha descrito una alta prevalencia de neuropatías craneales, pero existen pocos estudios que busquen específicamente síntomas y signos de alteraciones del VIII par craneal. La hipoacusia y los acúfenos aparecen aproximadamente en el 25% de los enfermos y se presentan de forma súbita en algunos de ellos.(2) Hasta la fecha seis trabajos han analizado la existencia de hipoacusia neurosensorial en estos pacientes. De los 176 pacientes estudiados en total, se detectó hipoacusia en 42 (24%), aunque los porcentajes oscilan de forma importante entre el 5 y el 46%. Esta amplia variación posiblemente este relacionada con el escaso número de pacientes estudiados en cada uno de los trabajos (entre 14 y 48). Doig et al. fueron los primeros en estudiar de forma específica la afectación audiológica en este síndrome ya en 1971, hallando una tasa de hipoacusia del 6%. Posteriormente, en 1996, Trott et al. Registraron hipoacusia en el 21% de 14 pacientes estudiados de forma prospectiva. Y Tumiatti et al. la encontraron en 30 enfermos (46%) en comparación con sólo el 2,5% de 40 mujeres sanas que configuraron el grupo control. La hipoacusia no se pudo relacionar con la duración e intensidad del síndrome, la presencia de otras complicaciones extraglandulares o el tratamiento glucocorticoideo previo, pero sí con una alta incidencia de anticuerpos anticardiolipina, que han sido relacionados con hipoacusias súbitas en pacientes con otras enfermedades autoinmunitarias. Zivara et al., en un trabajo más reciente, diagnosticaron hipoacusia de predominio para las frecuencias altas en el 22,5% de 45 mujeres; la cóclea fue la estructura afectada en todos los casos. Estos resultados son similares a los presentados por Boki et al. A partir de un estudio de casos y controles con 48 pacientes en el que se demostró significativamente un deterioro de la audición para las frecuencias entre 4.000 y 8.000 Hz. Se ha intentado relacionar la existencia de hipoacusia con otras manifestaciones clínicas del síndrome sin que se encontrara asociación alguna. Respecto a los parámetros inmunológicos, ya se ha comentado la asociación descrita por Tumiatti et al. Con la presencia de anticuerpos anticardiolipina (el 64% en los pacientes con hipoacusia frente a sólo el 19% de los pacientes sin hipoacusia). Dicha asociación no ha sido corroborada por trabajos más recientes. Tanto el estudio de Tumiatti et al. como el de Zivara et al. detectaron elevados porcentajes de anticuerpos como ANA (100%), anti-Ro/SS-A (78- 100%) y anti-La/SS-B (33-86%), aunque sin demostrar diferencias significativas con el grupo de pacientes con SS sin hipoacusia.

En las enfermedades autoinmunitarias los inmunocomplejos puede causar hipoacusia al bloquear los capilares sanguíneos y causar isquemia o inflamación local en el oído interno. La lesión se situaría en la estria vascularis, donde el flujo sanguíneo es menor. La hipoacusia afecta generalmente a las frecuencias agudas, lo que representa una mayor afectación de la vuelta basal de la cóclea. En los casos de síndrome de Sjögren secundarios la hipoacusia neurosensorial podría estar producida por fármacos ototóxicos como los salicilatos. La hipoacusia neurosensorial de origen autoinmunitario representa uno de los pocos tipos de pérdidas auditivas que pueden ser tratadas, con una buena respuesta al tratamiento inmunosupresor. La afectación del oído interno puede producir, además de una hipoacusia neurosensorial, una disfunción vestibular y provocar la

aparición de un síndrome vertiginoso, aunque es infrecuente y no se ha evidenciado en otros estudios mediante electronistagmografía. (Asherson 1992)

Nariz y senos paranasales	Faringe y laringe
Alteraciones del gusto y olfato	Disfonía
Perforación septal	Tos seca
Sinusitis	Proliferación micótica
Oído	Sensación de cuerpo extraño
Hipoacusia de transmisión	Insuficiencia respiratoria nasal
Hipoacusia neurosensorial	Epistaxis
Otalgia	Formación de costras de moco
Acúfenos	
Otitis serosa	
Otitis externa fibrosante	
Hipoacusia.	

Autores	Pacientes	Hipoacusia	Ana	Anti Ro/Sa	Anti La/SSB	Anti Cardiolipina
Doig 1971	22	1(5%)	-	-		-
Trot 1996	14	3(21%)	-	-		-
Tumiatti 1997	30	14(46%)	14(100%)	14(100%)	12(85%)	9(64%)
Ziavra 2000	40	9(23%)	9(100%)	7(78%)	3(33%)	1(11%)
Boki 2001	48	7(15%)	-	-	-	-
Hatzopoulos 2002	22	8(36%)	-	-	-	-

3.7 Diagnóstico

Recientemente se alcanzó un consenso en los criterios, de alta sensibilidad:

Criterios Revisados de la Clasificación Internacional para Síndrome de Sjögren (SS) “ESPAÑOL”

I. Síntomas oculares: una respuesta positiva de al menos una de las siguientes preguntas:

1. Ha presentado molestias por ojo seco diariamente, en forma persistente por más de 3 meses?
2. Tiene sensación recurrente de arenilla o tierra en los ojos?
3. Usa lágrimas artificiales más de 3 veces al día?

II. Síntomas orales: una respuesta positiva de al menos una de las siguientes preguntas:

1. Ha presentado sensación diaria de boca seca por más de 3 meses?
2. Tiene en forma recurrente y persistente inflamación de glándulas salivales?
3. Ingiere frecuentemente líquidos para ayudar a deglutir alimentos secos?

III. Signos oculares: evidencia objetiva de compromiso ocular definido como el resultado positivo de al menos uno de las siguientes 2 pruebas:

1. Test de Schirmer, Realizada sin anestesia (≤ 5 mm en 5 minutos)
2. Score de rosa de bengala u otro score de tinción ocular (≥ 4 de acuerdo con el sistema de puntuación de van Bijsterveld)

IV. Histopatología: En glándulas salivales menores (obtenido en un sector de mucosa aparentemente normal) sialoadenitis linfocítica focal, evaluada por un histopatólogo experto, con un score de foco ≥ 1 , definido como un número de linfocitos por foco (que son acinos mucosos de apariencia normal adyacentes y contienen más de 50 linfocitos) por 4 mm^2 de tejido glandular (Moutsopoulos 1990)

V. Evidencia objetiva de compromiso de glándulas salivales definido por un resultado positivo de al menos uno de las siguientes pruebas diagnósticas:

1. Flujo de saliva de glándula no estimulada (≤ 1.5 ml en 15 minutos)
2. Sialografía parotídea mostrando la presencia de sialectasias difusas (patrón punctato, cavitario o destructivo), sin evidencia de obstrucción en el conducto mayor
3. Centellografía de glándulas salivales mostrando retardo en la captación, concentración reducida y/o retardo en la excreción del trazador

VI. Autoanticuerpos: presencia en suero de los siguientes autoanticuerpos:

1. Anticuerpos para antígenos Ro(SSA) o La(SSB), o ambos.

Reglas Revisadas para la Clasificación

Para SS primario

En pacientes sin ninguna enfermedad potencialmente asociada, el SS primario puede ser definido como lo siguiente:

- a. La presencia de 4 de los 6 items es indicativo de SS primario, siempre y cuando cualquiera de los item IV (Histopatología) o VI (Serología) sea positivo
- b. La presencia de 3 de los 4 items de los criterios objetivos (que son, items III, IV, V, VI)
- c. La clasificación del árbol de procedimiento representa un método alternativo válido para la clasificación, aunque este debería ser más apropiadamente utilizado en estudios clínicos-epidemiológicos

Para SS secundario

En pacientes con una enfermedad potencialmente asociada (por ejemplo, otra enfermedad bien definida del tejido conectivo), la presencia del ítem I o ítem II más 2 de los ítems III, IV, y V puede ser considerado como indicador de SS secundaria. (16)

Criterios de exclusión:

- I Antecedente de tratamiento previo con radiación en cabeza y cuello
- II Infección por Hepatitis C
- III Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA)
- IV Linfoma pre-existente
- V Sarcoidosis
- VI Enfermedad del huésped versus injerto
- VII Uso de drogas anticolinérgicas (un tiempo menor de 4 veces la vida media de la droga).

3.8 Datos de laboratorio.

Los hallazgos inmunológicos del SS en sangre y en el tejido se muestran en la siguiente tabla:

Tabla IV. Hallazgos Inmunológicos en el Síndrome de Sjögren	
Sangre periférica	Glándulas salivales
Hipergamaglobulinemia policlonal	Linfocitos T de ayuda
Múltiples autoanticuerpos	Células B activadas
Inmunoglobulinas policlonales	Células epiteliales HLA-DR +
Déficit de la producción de IL-2	Subgrupo monoclonal de células B
Diminución de la función de las células natural killer	Ausencia de células natural killer

Tabla IV

La presencia de autoanticuerpos (Tabla V) es frecuente en el SS. La frecuencia con que se presentan las alteraciones de laboratorio en el SS primario se muestran en la siguiente tabla:

Tabla V. Alteraciones de Laboratorio en Síndrome de Sjögren primario	
Laboratorio	Porcentaje
Anticuerpos antinucleares (+) en células HEp-2	90%
Factor reumatoideo (+) por aglutinación de látex	60%
Crioglobulinemia	30%
Proteína C reactiva elevada	5%

Anemia (hematocrito < 30%)	10%
Leucopenia (<3.500 cel/mm3)	
Trombocitopenia (<10.000/mm3)	
VHS elevada (> 25 mm/h)	60%
anti-Ro (SSA)	55%
anti-La (SSB)	40%

Las crioglobulinas circulantes en el SS consisten en factor reumatoideo monoclonal e inmunoglobulinas policlonales de isotipo IgA o IgG, precipitan en frío, se presentan en pacientes con enfermedad sistémica y autoanticuerpos más disminución del complemento. (Hisashi 1993)

3.9 Tratamiento

No existe un tratamiento que cure el Síndrome de Sjögren, por lo que el objetivo del tratamiento debe ser sintomático.

La sequedad en los ojos se puede tratar con lágrimas artificiales tan frecuentemente como sea necesario, o se puede aplicar un ungüento lubricante para los ojos al momento de acostarse.

La sequedad en la boca puede mejorar al tomar agua a lo largo del día, masticar chicle sin azúcar y evitar medicamentos que causen sequedad como los antihistamínicos y descongestionantes. Igualmente, existen medicamentos, como la pilocarpina, que incrementan el flujo de saliva. El cepillado frecuente de los dientes, el uso de hilo dental y las revisiones dentales periódicas pueden prevenir las caries dentales severas asociadas con la resequedad de la boca.

Las caries representan un verdadero problema para los enfermos de Síndrome de Sjögren. Es aconsejable para prevenirlas, revisar la boca con el dentista cada 6 meses. Asimismo es recomendable enjuagar la boca con elixires que contienen flúor. Por último los alimentos o bebidas con mucho azúcar favorecen las caries y por lo tanto no son aconsejables.

Puede haber síntomas de artritis, en la mayoría de los casos leves, y casi siempre suelen ser tratados con fisioterapia y medicamentos antiinflamatorios no esteroides.

Muchos enfermos con Síndrome de Sjögren toleran mal la luz y mejoran utilizando gafas de sol. La sequedad vaginal mejora con lubricantes; es aconsejable la visita al ginecólogo.

En ocasiones se puede intentar un tratamiento corticoideo, con una respuesta menor que en otras enfermedades autoinmunes. (6, 18)

El tratamiento de las manifestaciones audiológicas dependerá del grado de pérdida auditiva, y la inteligibilidad que manifieste el paciente. Cuando las frecuencias del habla se encuentren comprometidas deberá ser valorada la adaptación de una prótesis auditiva y en caso necesario, apoyo con terapia de lectura labio facial. Dependiendo del nivel de afección en el oído, tendrá un tratamiento específico, como ya fue señalado previamente en el apartado de manifestaciones audiológicas, donde se tratan las diversas alteraciones que se pueden encontrar en esta enfermedad y su manejo.

3.10 Evolución y pronóstico.

La enfermedad es por lo general benigna y el pronóstico depende de las enfermedades asociadas. Existe un aumento del riesgo de linfoma. La mayoría de pacientes con Síndrome de Sjögren pueden realizar una vida normal con o sin tratamiento, sin embargo existen tres potenciales complicaciones que merecen comentario a parte. Es importante remarcar que son muy raras:

Las úlceras oculares en el Síndrome de Sjögren pueden ser graves y ocasionar en casos muy raros una pérdida de visión considerable.

Algunos pacientes con Síndrome de Sjögren pueden desarrollar cuadros de vasculitis (inflamación de los vasos sanguíneos) ocasionando complicaciones graves que se tratarán con medicamentos especiales.

Un pequeño número de pacientes con Síndrome de Sjögren pueden desarrollar un linfoma. La razón de que los pacientes sean controlados con frecuencia es diagnosticar lo antes posible esta complicación.

4. Planteamiento del problema

Al momento actual, la información relativa a la comorbilidad más evidente observada en el síndrome de Sjögren, así como el comportamiento audiológico, desde la presentación de las alteraciones hasta la descripción de pérdida auditiva en la audiometría convencional y en la audiometría de altas frecuencias es desconocida. Se cuenta con información relativa a incidencia originada en otras latitudes. Con base en todo lo anterior se plantean las siguientes preguntas de investigación.

¿Cuál es la comorbilidad mas frecuente observada en el Síndrome de Sjögren;Cuál es la frecuencia de anormalidades audiológicas y cuál es el comportamiento audiológico en pacientes con síndrome de Sjögren?



5. Objetivo general

Determinar el comportamiento clínico y audiológico por grupos de edad en pacientes con diagnóstico oftalmológico de Síndrome de Sjögren efectuado en el Hospital Fundación “Nuestra Señora de La Luz”, I.A.P. en el Departamento de Córnea y Cirugía Refractiva, los cuales fueron valorados por el Servicio de Audiología en el Instituto Nacional de Rehabilitación.

6. Objetivos específicos

Por medio de interrogatorio directo conocer los siguientes aspectos:

- I.- Determinar el sexo de los pacientes.
- II.- Determinar la edad de los pacientes.
- III.- Conocer la ocupación de los pacientes.
- IV.- Conocer los antecedentes heredo familiares para hipoacusia.
- V.- Conocer los antecedentes personales patológicos relacionados con Síndrome de Sjögren.
- VI.- Determinar si existió exposición a ruido o no en los pacientes.
- VII.- Determinar el uso de de ototóxicos.
- VIII.- Determinar si los pacientes han presentado otorreas.
- IX.- Determinar la fecha del diagnóstico del Síndrome de Sjögren
- X.- Conocer si existe sospecha de hipoacusia unilateral o bilateral en el momento de la evaluación de los pacientes.
- XI.- Determinar el tiempo de evolución de la hipoacusia.
- XII.- Observar el tipo de evolución que ha tenido la hipoacusia.
- XIII.- Determinar los signos y síntomas audiológicos que refiere el paciente.
- XIV.- Determinar si existen alteraciones en la otoscopia.
- XV.- Determinar la presencia o ausencia de hipoacusia en el momento de la valoración por medio de estudios audiométricos como los siguientes:

Audiometría tonal convencional (Ver anexo I)



Logaudiometría (Ver anexo II)

Impedanciometría (Ver anexo III)

Audiometría de altas frecuencias (Ver anexo IV)

XVI.- Determinar el nivel de hipoacusia por grupos de edad.

La hipoacusia es la disminución del nivel de audición por debajo de lo normal.

Tabla VI. Clasificación de los trastornos auditivos de la Organización Mundial de la Salud

Clase	Decibeles
Audición Normal	>20 a 26
Hipoacusia Leve(HL)	27 a 40
Hipoacusia Moderada (HM)	41 a 55
Hipoacusia Poco Severa (HLS)	56 a 70
Hipoacusia Severa (HS)	71 a 90
Hipoacusia Profunda (HP)	< de 90

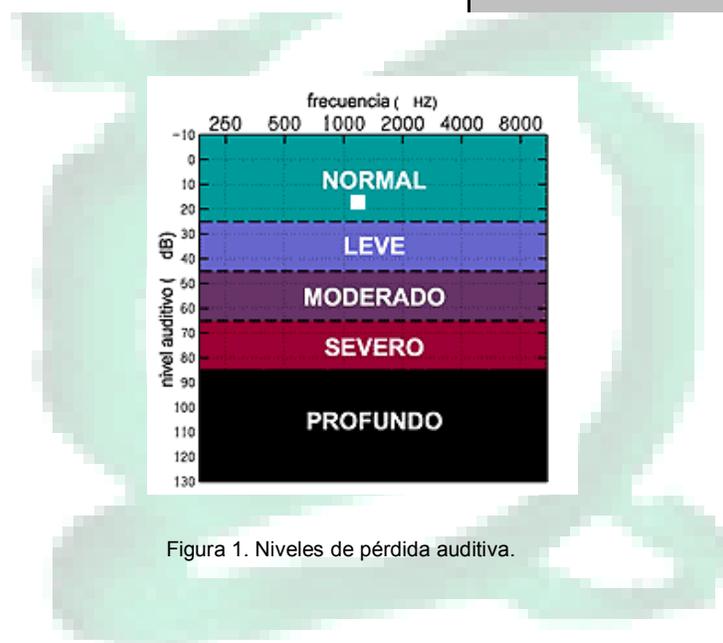


Figura 1. Niveles de pérdida auditiva.



7. Material y métodos

7.1 Diseño

Proyectivo, descriptivo y transversal

7.2 Universo de trabajo

Veintinueve pacientes diagnosticados con síndrome de Sjögren por el departamento de córnea y cirugía refractiva del Hospital Fundación “Nuestra Señora de La Luz”, I.A.P

7.3 Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Sjögren.
- Ambos géneros.
- Menores de 60 años.
- Que cuenten con expediente clínico completo en el Hospital Fundación “Nuestra Señora de La Luz”, I.A.P y en el Instituto Nacional de Rehabilitación.

7.4 Criterios de no inclusión

- Pacientes que no tengan Síndrome de Sjögren.
- Pacientes Mayores de 70 años.
- Pacientes que tengan enfermedades crónicas degenerativas asociadas.

7.5 Criterios de eliminación

- Expedientes que no estén completos.
- Expedientes que no cuenten con número telefónico del paciente.

7.6 Definición de variables estudiadas

Sexo: genero correspondiente a los participantes. Tipo de variable cualitativa. Unidad de medición masculino o femenino.

Edad: se incluyen todos los pacientes menores de 60 años de edad. Tipo de variable cuantitativa, nivel de medición de razón (años).

Ocupación: actividad que realice al momento de la recolección de datos. Tipo de variable cualitativa nominal. Unidad de medición policotómica.

Enfermedad asociada: Enfermedades concomitantes con el padecimiento actual como artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, esclerodermia, entre otras. Tipo de variable cualitativa. Unidad de medición policotómica.

Antecedentes heredo familiares: antecedentes de hipoacusia en la familia de origen. Tipo de variable cualitativa. Unidad de medición si o no.

Exposición a ruido: antecedente de contacto con ambientes ruidosos tiempo y tipo. Cuantitativa, nivel de medición de razón (años).

Ototóxicos: antecedente de uso de medicamentos que dañan el oído como amikacina, Kanamicina, gentamicina, entre otros. Cuantitativa, nivel de medición de razón (días).

Antecedentes de otorreas: flujo mucoso o purulento procedente del conducto auditivo externo, y del oído medio, a consecuencia de la perforación de la membrana timpánica. Tipo de variable cualitativa. Unidad de medición si o no.

Fecha de diagnóstico: hace cuanto tiempo se realizó de forma certera el diagnóstico de Síndrome de Sjögren. Cuantitativa, nivel de medición de razón (años).

Tratamiento actual: Tipo de medicamentos usados actualmente específicos para su padecimiento. Tipo de variable cualitativa. Unidad de medición policotómica.

Hipoacusia: disminución del nivel de audición por debajo de lo normal (tabla VII), de ambos oídos, de un solo oído o con predominio de alguno de estos, tiempo de evolución, como se detectó y tipo de evolución. Tipo de variable cualitativa. Unidad de medición policotómica (Ver anexo I).

Tabla VII. Clasificación de las hipoacusias por la Organización Mundial De la Salud:

Umbral (dB)	Descripción
0-15	Límites normales
16-25	Ligera hipoacusia
26-40	Leve hipoacusia
41-65	Sordera moderada
66-95	Sordera grave
+ 96	Sordera profunda

Tabla VII

Máxima discriminación fonémica: considerando el comportamiento logaudiométrico por oído, corresponde al porcentaje máximo de discriminación fonémica obtenida en su menor intensidad. Tipo de variable cuantitativa. Unidad de medición policotómica.

Timpanometría: es el registro de la compliancia dinámica del sistema tímpano osicular medido a través de un timpanómetro aplicado en el conducto auditivo externo del sujeto en estudio. Tipo de variable cualitativa de acuerdo a la clasificación de Jerger y cuantitativa por su medición en *da Pas* y *mho* Unidad de medición policotómica.

Reflejo acústico: consiste en el registro de las variaciones en la compliancia en el sistema tímpano osicular generados por la contracción de los músculos del estribo y del martillo a nivel de los dos oídos efectores tipo de variable cualitativa. Unidad de medición policotómica.

Audiometría de altas frecuencias: registro de la sensibilidad auditiva como umbral para las frecuencias comprendidas entre los 8 kHz hasta 20 kHz. Tipo de variable cualitativa. Unidad de medición policotómica.

8. Procesamiento de datos

Procesamiento de datos en programa Excel se obtendrán medidas de tendencia central dispersión porcentajes.

9. Consideraciones éticas.

Se trata de un estudio de tipo descriptivo con riesgo menor del mínimo, ya que se realizarán encuestas, audiometría tonal convencional, logaudiometría, impedanciometría y audiometría de altas frecuencias, y se tomarán datos de sus expedientes clínicos. Se mantendrá la confidencialidad del expediente clínico de acuerdo a la Norma Oficial Mexicana.

Con firma de consentimiento informado del paciente.

10. Recursos materiales

- Expediente clínico (historia clínica)
- Papelería (hojas de papel, lápiz, pluma, etc.)
- Audiómetro Orbiter 22 versión 2 Madsen Electronics.
- Impedanciómetro Zodiac 901 Madsen Electronics.
- Computadora.
- Impresora.

11. Recursos humanos

- Dra. Diana Judith Gutiérrez Tinajero.
Médico adscrito al servicio de audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación
- Dra. Yolanda Rebeca Peñaloza López.
Investigador y profesor de posgrado del Instituto Nacional de Rehabilitación.
- Dra. Iveth Marlem Montoya Aranda.
Residente de tercer año de la especialidad de audiología, foniatría y otoneurología.

12. Procedimiento

Previa información y consentimiento informado por escrito se solicitará la participación de los pacientes para la realización del estudio.

Durante los meses de marzo a julio del 2008 se revisaron todos los expedientes del Hospital de Nuestra Señora De la Luz con diagnóstico de Síndrome de Sjögren tomando en cuenta los criterios de inclusión y no inclusión.

Se citó vía telefónica a los pacientes para que acudieran de forma voluntaria al Instituto Nacional de Rehabilitación.

En un consultorio bien iluminado, fueron valorados los pacientes, realizando interrogatorio directo, que incluyó, sospecha de hipoacusia, antecedentes personales patológicos, antecedentes personales no patológicos mismos que se registraron en la nota del servicio de Audiología, anexándose a su expediente

clínico. Se realizó exploración física completa que incluyó la búsqueda de conducta auditiva y exploración de cabeza y cuello.

En los caso en que se encontró cerumen impactado en el conducto auditivo externo de los pacientes fue retirado, para poder realizar el estudio audiométrico.

En el servicio de Audiología se realizaron audiometría convencional, logaudiometría, impedanciometría y audiometría de altas frecuencias, en búsqueda de hipoacusia.

Se interpretaron los resultados.

Toda la información contenida se recabó en una hoja diseñada para la captura de datos del paciente.

Se realizó el análisis estadístico con el programa Excel.

Se interpretaron los resultados del análisis estadístico con conclusión y discusión.

Se documentó bibliografía y apartado de anexos.

13. Cronograma.

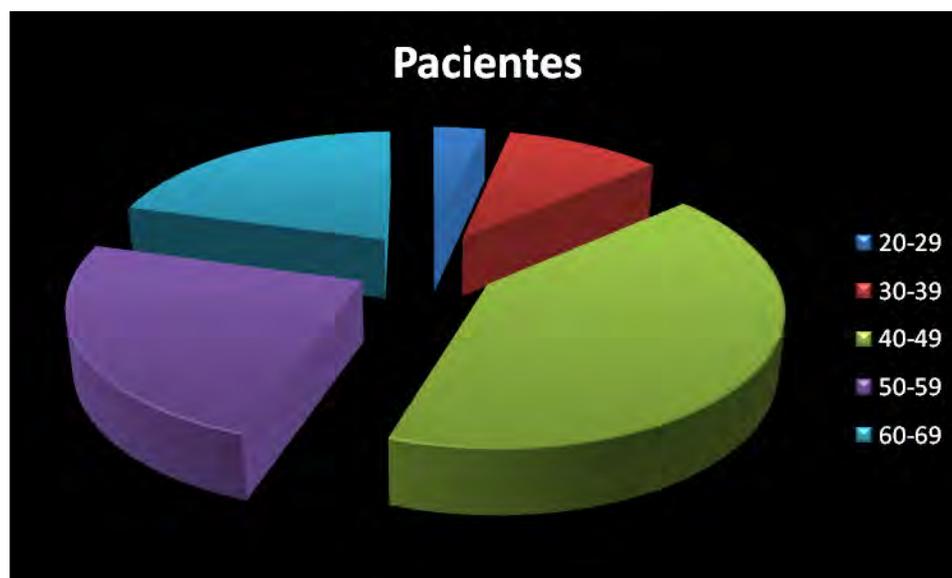
Se citaron dos pacientes con diagnóstico de síndrome de Sjögren los días miércoles y jueves, para la realizar estudios audiométricos, con horario de trabajo de 09:00 a 12:30 horas.

14. Resultados

Se valoraron 29 pacientes, los cuales cumplieron con todos los criterios de inclusión para la realización del estudio, estos correspondieron a 29 mujeres, que representan el 100% del grupo estudiado. La edad promedio de los pacientes fue de 49 años con una desviación estándar de 10 años, siendo la mayor de 65 años y la menor de 20 años (Tabla VIII)

Tabla VIII. Pacientes por rango de edad.

Edad	Pacientes	Porcentaje
20-29	1	3.4
30-39	3	10.3
40-49	12	41.4
50-59	7	24.1
60-69	6	20.7
Total	29	100



Se encontró en el rango de 20 a 29 años sólo un paciente de 20 años. En el rango de 30 a 39, un promedio de 36 años con una desviación estándar de 2 años. En el rango de 40 a 49 con un promedio de edad 45 años con una desviación estándar de 2 años. En el rango de edad de 50 a 59 años con un promedio de 54 años con una desviación estándar de 3 años. En el rango de edad de 60 a 69 años con un promedio de 62 años con una desviación estándar de 2 años. (Figura 4)

Todos los pacientes tenían diagnóstico de Síndrome de Sjögren con un promedio de tiempo de evolución de 5 años y una desviación estándar de 6 años, siendo el de mayor tiempo de evolución de 25 años y el de menor tiempo de 2 meses.

En lo que respecta a la ocupación de los pacientes estudiados el 79.3% se dedican a las labores del hogar, el resto son 1 empleada, 1 estudiante, 1 maestra, 1 comerciante, 1 auxiliar, y 1 costurera, representando cada uno de estos el 3.4%.

Antecedentes

En 11 pacientes (37%) se identificaron antecedentes heredo familiares para hipoacusia adquiridas en edad adulta y 18 pacientes (62%) no los presentaban.

En 25 pacientes (86%), se encontró asociada artritis reumatoide, 1 paciente (3.4%) con esclerodermia y 3 pacientes (10.3%) sin enfermedades asociadas.

En el 100% de los pacientes interrogados se negaron antecedentes de enfermedades crónico-degenerativas como Diabetes Mellitus, Hipertensión Arterial Sistémica, Dislipidemias y Enfermedad Tiroidea, entre otras.

En 5 pacientes (17%) se encontró antecedente de exposición a ruido. En 17 pacientes (58%), antecedente de uso de ototóxicos como son Metotrexate y Cloroquina en mayor proporción.

En lo que respecta a otorreas 5 pacientes (17%) lo presentaron en una sola ocasión en un solo oído.

Acerca de antecedentes personales para hipoacusia sólo 3 pacientes (10.3%) refirieron hipoacusia unilateral, 11 pacientes (37.9%) refirieron hipoacusia bilateral y 16 pacientes (55.1%) se refirieron asintomáticos.

En los pacientes que manifestaron hipoacusia el tiempo promedio fue de 3 años, siendo el de mayor tiempo de evolución de 10 años y el menor de 3 meses.

De los 14 pacientes que manifestaron hipoacusia todos lo detectaron por fallas a la discriminación fonémica a voz de intensidad normal.

Un paciente (3.4%) relacionó la hipoacusia con exposición a ruido y en 11 pacientes (37.9%) no se identificó causa aparente.

8 pacientes (27.5%) manifestaron evolución lentamente progresiva y 4 (13.7%) con evolución estable.

Se encontraron 4 pacientes (13.7%) con acúfeno y 1 paciente (3.4%) con hiperacusia. (Tabla IX).

Exploración física.

En 13 pacientes (44.8%) se encontraron alteraciones en la exploración física, de ellos 7 pacientes (24.1%) tuvieron membranas timpánicas opacas y retraídas y 4 pacientes (13.7%) con zonas de miringoesclerosis; sólo un paciente (3.4%) tuvo neotímpano.

Tabla IX. Características clínicas de todos los pacientes por rango de edad.

Rango de edad	# de pacientes mujeres	Edad promedio	Ocupación		Asociado a enfermedad autoinmune			AHF para hipoacusia	Exposición a ruido	ototóxicos	Otorreas	Promedio en años de SS	Hipoacusia		Tiempo de evolución de hipoacusia	Otra sintomatología auditiva.	Otoscopia	
			Hogar	otra	AR	Primario	Esclerodermia.						Unilateral	Bilateral			Normal	Alterada
20-29	1	20	0	1	1	0	0	1	0	0	0	7	0	0	0	0	1	0
30-39	3	36	2	1	3	0	0	1	1	2	1	3	2	1	1	0	2	1
40-49	12	45	10	2	9	2	1	4	2	8	1	4	1	3	4	2 acúfeno	6	6
50-59	7	54	5	2	7	0	0	2	1	5	0	3.5	0	3	1	1 hiperacusia	5	2
60-69	6	62	6	0	5	1	0	3	1	2	3	11.5	0	4	4	2 acúfeno	2	4
Total	29	41*	23	6	25	3	1	11	5	17	5	20*	3	11	2*	5	16	13

* El total de la columna expresa el promedio total de los valores promedio incluidos.

Estudios audiológicos:

Audiometría tonal convencional.

Se realizaron 29 estudios audiométricos (58 oídos), sin complicación alguna, obteniendo los siguientes umbrales de audición por frecuencias e intensidades de cada uno de los pacientes estudiados y por rango de edad.

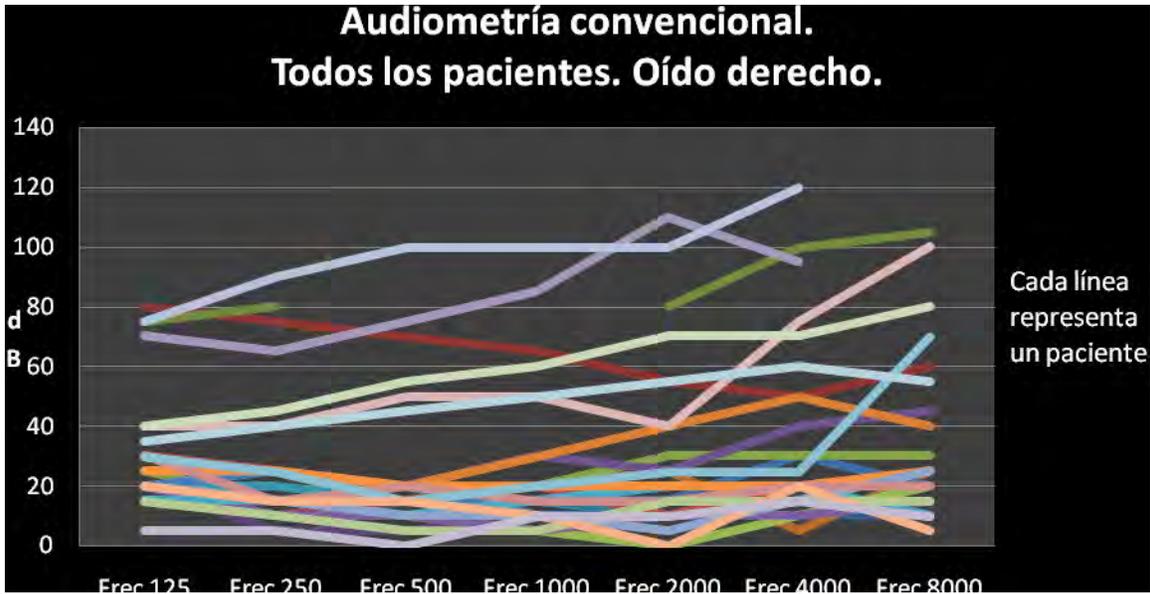


Figura 5. Audiometría convencional oído derecho.

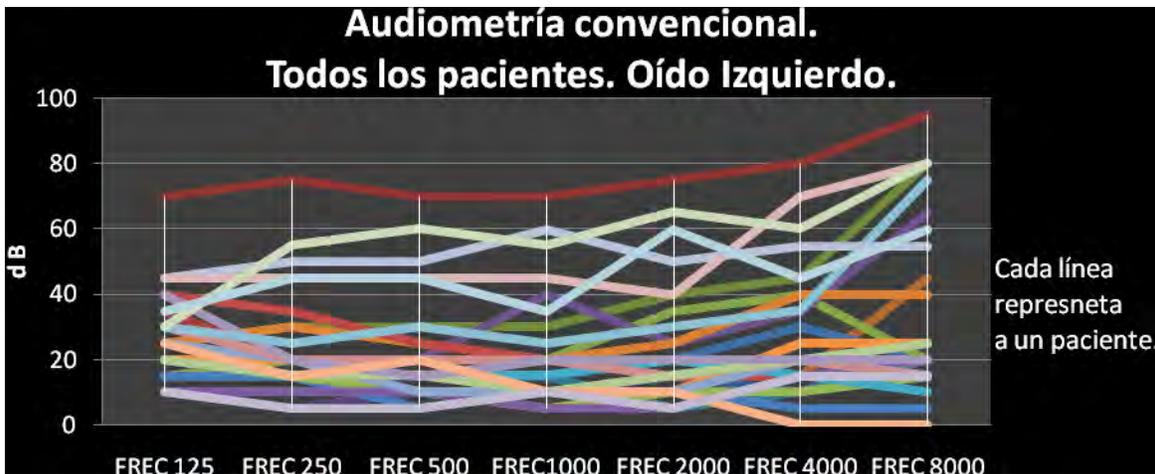


Figura 6. Audiometría convencional oído izquierdo.

Se pudo observar que la mayoría de los pacientes se encontraban por debajo de 60dB para todas las frecuencias. Para el oído derecho, únicamente 4 pacientes se encontraban por arriba de esta intensidad y para el oído izquierdo sólo 6 pacientes (Figura 5 y 6)

El promedio de tonos audibles por rango de edad tuvo los siguientes resultados:

Tabla X. Promedio de tonos audibles

Rango de edad en años	OD	OI
-----------------------	----	----

20-29	8.3dB	13.3Db
30-39	35dB	34.4Db
40-49	6.7dB	6.7Db
50-59	16.7dB	18.3Db
60-69	37.2dB	32.8Db

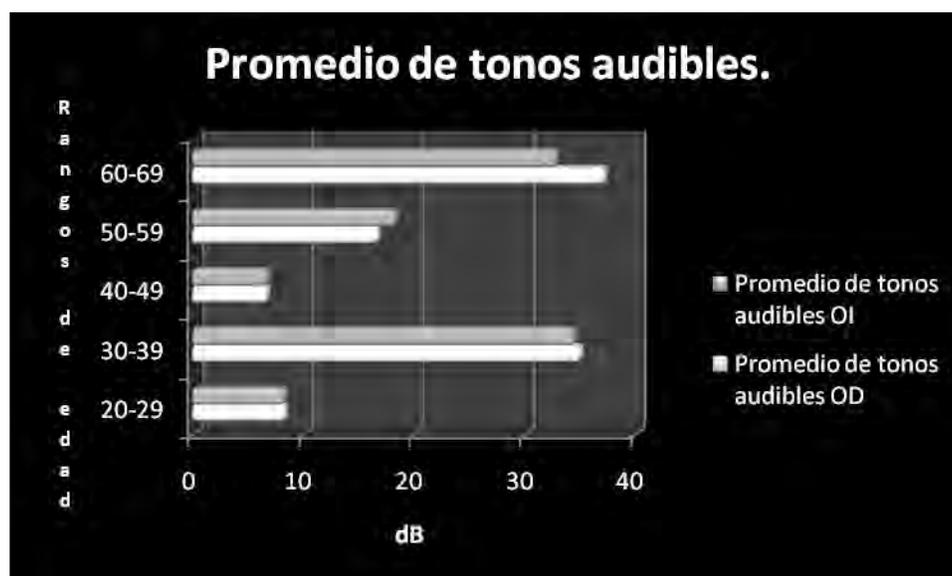


Figura 7. Promedio de tonos audibles bilateral.

La mejor respuesta en el audiograma tonal convencional se encontró en el grupo de de 20-29 y en el de 40-49 (Tabla XI y XII)

El promedio de sensibilidad auditiva por rango de edad en el audiograma convencional por frecuencia fue el siguiente

Tabla XI. Promedio de sensibilidad auditiva por frecuencias en el audiograma convencional

Rango de edad en años.	OIDO		DERECHO				
	125KHz	250kHz	500KHz	1KHZ	2KHz	4KHz	8KHz
20-29	20dB	15dB	15dB	10dBdB	0dB	20dB	5bB
30-39	30dB	30.0 dB	33.3dB	35.0 dB	36.7 dB	50.0 dB	56.7dB
40-49	29.6dB	28.8 dB	28.8 dB	31.3 dB	35.0 dB	39.2 dB	26.0 dB
50-59	18.6dB	12.1dB	12.9dB	13.6dB	14.3dB	20dB	21.4dB
60-69	42.5dB	39.2dB	28dB	29dB	37.5dB	38.3dB	51.7dB

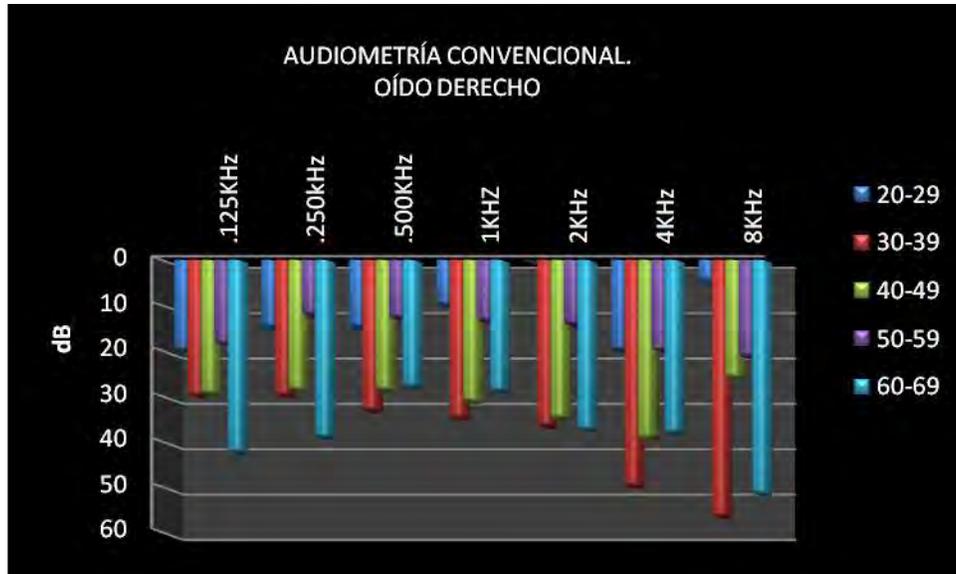


Figura 8. Audiometria convencional oído derecho.

Tabla XII. Promedio de sensibilidad auditiva por frecuencias en el audiograma convencional

Rango de edad en años.	OIDO		IZQUIERDO				
	125KHz	250kHz	500KHz	1KHz	2KHz	4KHz	8KHz
20-29	25Db	15dB	20dB	10dBdB	10dB	0dB	0bB
30-39	33.3dB	35.0 dB	35.0dB	30.0 dB	38.3 dB	45.0 dB	55.0dB
40-49	24.6dB	23.3 dB	20.8 dB	20.8 dB	20.8 dB	24.2 dB	26.7 dB
50-59	20.7dB	14.3dB	15.7dB	17.9dB	16.4dB	17.9bB	25.0dB

60-69

33.3dB	33.3dB	31.7dB	30.8dB	35.8dB	38.3bB	55.8Db
--------	--------	--------	--------	--------	--------	--------

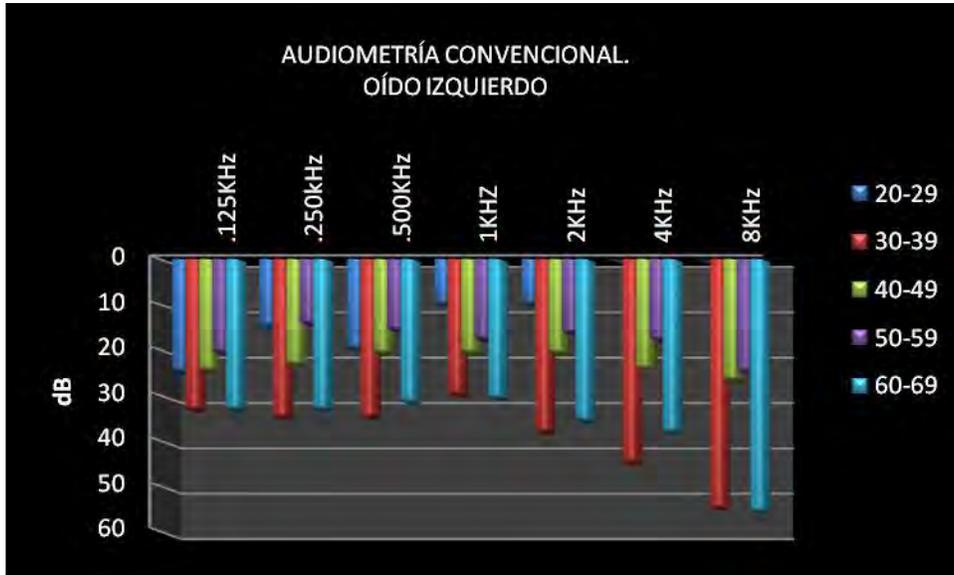


Figura 9. Audiometría convencional oído izquierdo.

Tabla XIII. Grado de hipoacusia. Número de pacientes por grupo de edad.

Rango de edad en años	OIDO					TOTAL
	Normal	Leve	Moderada	Grave	Profunda	
20-29	1					1
30-39	1		2			3
40-49	8	1	1	1	1	12
50-59	7					7
60-69	4			1	1	6
TOTAL	21	1	3	2	2	29
PROMEDIO	72	3	10	7	7	100

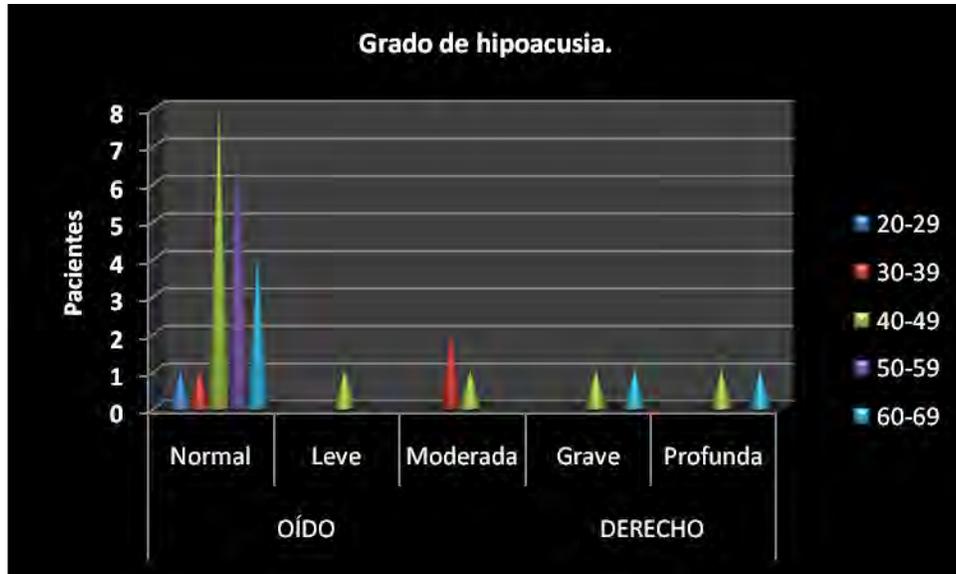


Figura 10. Grado de hipoacusia. Oído derecho.

Tabla XIV. Grado de hipoacusia. Número de pacientes por grupo de edad.

Rango de edad en años	OÍDO			IZQUIERDO	TOTAL
	Normal	Leve	Moderada	Grave	
20-29	1				1
30-39	1		2		3
40-49	10		2		12
50-59	6	1			7
60-69	3	2		1	6
TOTAL	21	3	4	1	29
PROMEDIO	72	10	14	3	100

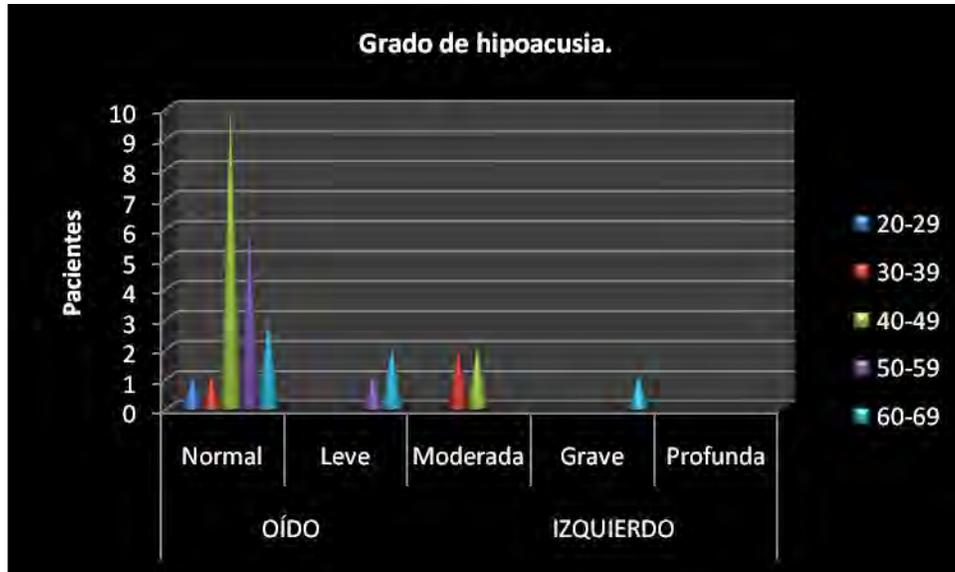


Figura 11. Grado de hipoacusia. Oído izquierdo.

En el oído izquierdo ningún paciente se encontró con hipoacusia profunda.

Los pacientes que se encontraron con audición normal bilateral fueron 21 (72%) encontrando en 7 de estos pacientes alteración en frecuencias altas en la audiometría tonal convencional y se encontró que el 100% de estos se encontraban con alteración en la audiometría de altas frecuencias principalmente en la frecuencia de 16 y 20KHz, como lo veremos en las siguientes tablas (Tabla XIII y XIV)

Es importante mencionar que el 100% de los pacientes con hipoacusia encontrados en la audiometría tonal convencional son de tipo sensorial.

Logaudiometría.

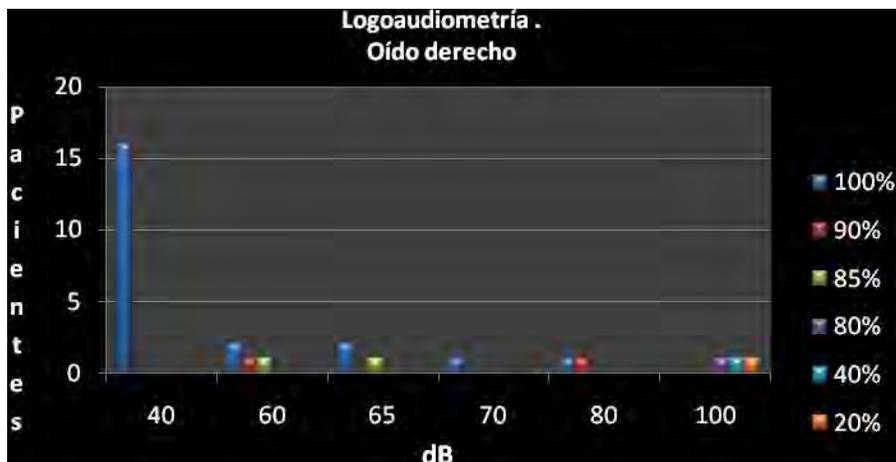


Figura 12. Logoaudiometría OD.

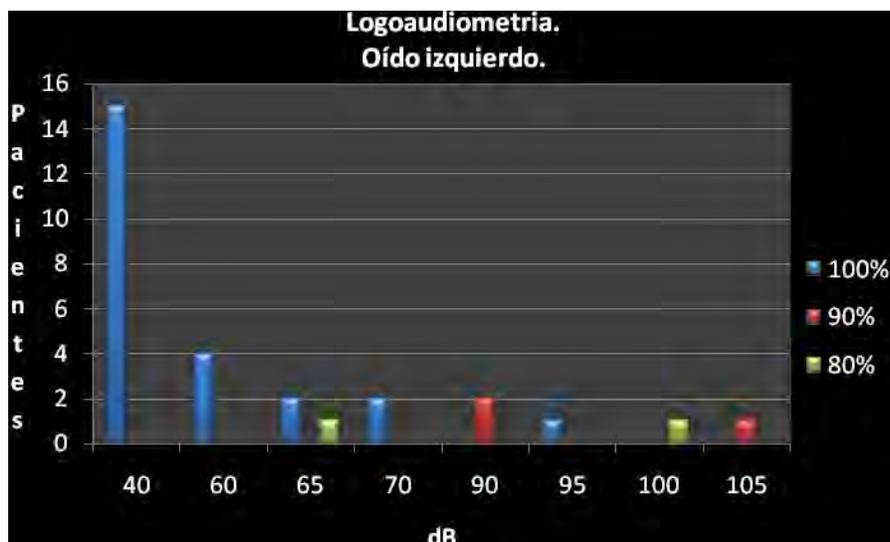


Figura 13. Logoaudiometría. OI

Podemos observar en la Logoaudiometría que 31 oídos 53.4% presentaron el 100% de discriminación fonémica a 40dB, encontrando que los dos pacientes con peor respuesta se encontraron en 20 y 40% siendo estos los que presentaban hipoacusia profunda en la audiometría tonal convencional (Figura 12 y 13)

Audiometría de altas frecuencias.

El promedio de sensibilidad auditiva por frecuencias en el audiograma de altas frecuencias por rango de edad fue el siguiente (Tabla XV):

Tabla XV. Promedio de sensibilidad auditiva por frecuencias en audiometría de altas frecuencias.

Rango de edad en años.	OIDO			DERECHO		
	6KHz	8KHz	10KHz	12KHz	16KHz	20KHz
20-29	15dB	10dB	10dB	5dB	45dB	80dB
30-39	46.7 dB	58.3dB	65.0dB	60.0dB	15.0dB*	60.0dB*
40-49	43.8dB	45.4dB	44.6dB	38.9dB	39.2dB*	49.0dB*
50-59	37.1dB	29.3dB	37.1dB	50.0dB	51.3dB*	70.0dB*
60-69	51.0dB*	57.8dB*	56.0dB*	57.5dB*	53.3dB*	47.5dB*

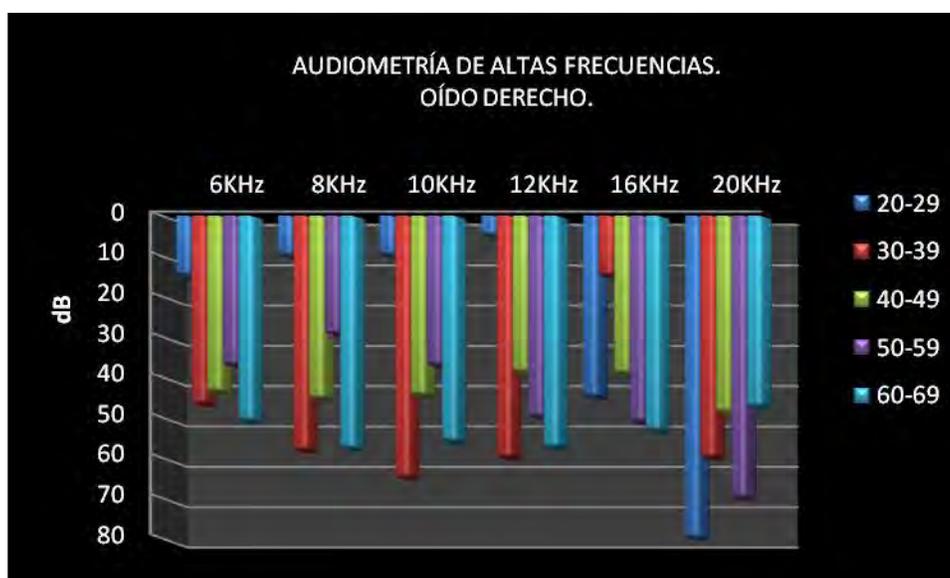


Figura 14. Audiometría de altas frecuencias. Oído derecho.

Tabla XVI. Promedio de sensibilidad auditiva por frecuencias en audiometría de altas frecuencias.

Rango de edad en años.	OIDO			IZQUIERDO		
	6KHz	8KHz	10KHz	12KHz	16KHz	20KHz
20-29	25.0dB	5.0dB	0dB	5.0dB	20.0dB	35.0dB
30-39	43.3dB	45.0dB	50.0dB	46.7dB	47.5dB*	80.0dB*
40-49	35.4dB	35.4dB	35.8dB	41.8dB*	42.9dB*	45.0dB*
50-59	32.5dB*	30.8dB*	30.8dB	39.0dB*	51.7dB*	70.0dB*
60-69	60.0dB*	60.0dB*	50.0dB*	58.8dB*	52.5dB*	90.0dB*

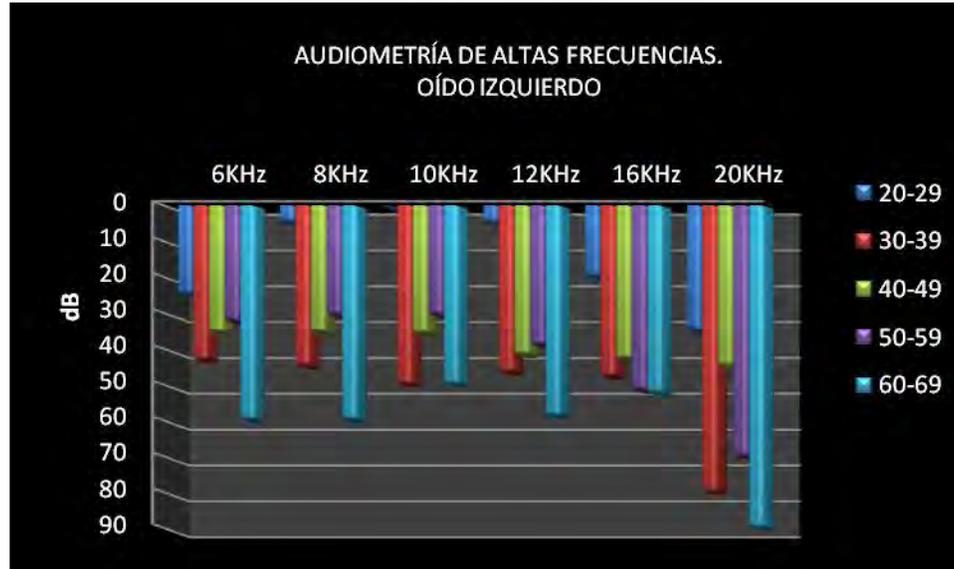


Figura 15. Audiometría de altas frecuencias. Oído izquierdo.

Las celdas que contienen (*) señalan que sólo determinado número de pacientes tuvieron respuesta en dichas frecuencias por lo que el promedio únicamente se realizó con los pacientes donde se encontró respuesta. En seguida mostraremos el número de pacientes por rango de edad que no tuvieron respuesta (Tabla XVI)

Tabla XVII. Número de pacientes sin respuesta en audiometría de altas frecuencias a máximas intensidades por rango de edad

Rango de edad en años.	OÍDO			DERECHO		
	6KHz	8KHz	10KHz	12KHz	16KHz	20KHz
20-29	0	0	0	0	0	0
30-39	0	0	0	0	2	2
40-49	0	0	0	0	6	7
50-59	0	0	0	0	3	5
60-69	1	1	1	2	3	5

Total	1	1	1	2	14	19
Porcentaje	3	3	3	7	48	66



Figura 16. Pacientes sin respuesta en audiometría de altas frecuencias. Oído derecho.

Tabla XVIII. Número de pacientes sin respuesta en audiometría de altas frecuencias a máximas intensidades por rango de edad

Rango de edad en años.	OÍDO			IZQUIERDO		
	6KHz	8KHz	10KHz	12KHz	16KHz	20KHz
20-29	0	0	0	0	0	0
30-39	0	0	0	0	1	2
40-49	0	0	0	1	5	8
50-59	1	1	1	2	4	4
60-69	0	1	2	2	4	5
Total	1	2	3	5	14	19

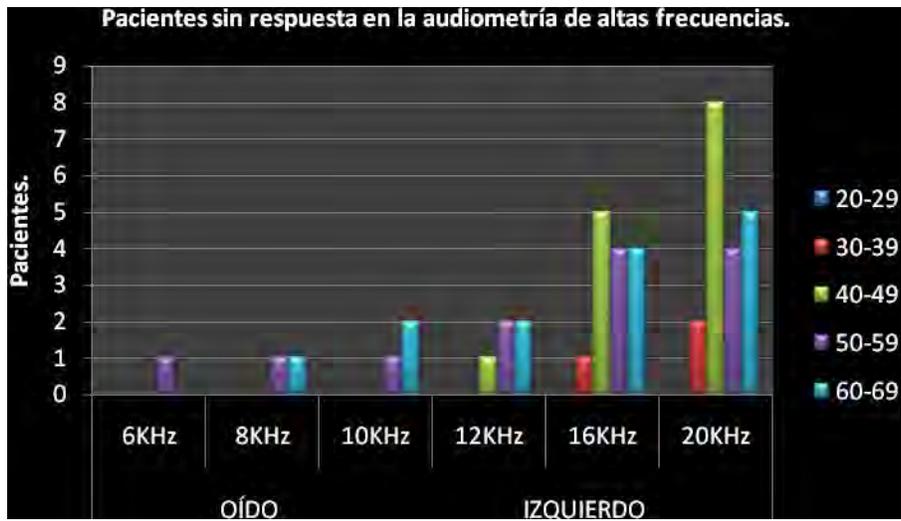


Figura 17. Pacientes sin respuesta en audiometría de altas frecuencias. Oído izquierdo.

Para ambos oídos el 66% de los pacientes no tienen respuesta a 20KHz y el 48% para la frecuencia de 16 kHz. El resto de las frecuencias altas tienen variaciones individuales (Tabla XVIII).

Timpanometría.

Tabla XIX. Tipo de curva timpanométrica. Número de pacientes por rango de edad. Oído derecho.

Rango de edad en años.	A	As	C	TOTAL
20-29			1	1
30-39	2	1		3
40-49	10	2		12
50-59	3	4		7
60-69	4	2		6
TOTAL	19	9	1	29

Porcentaje

66	31	3	100
----	----	---	-----

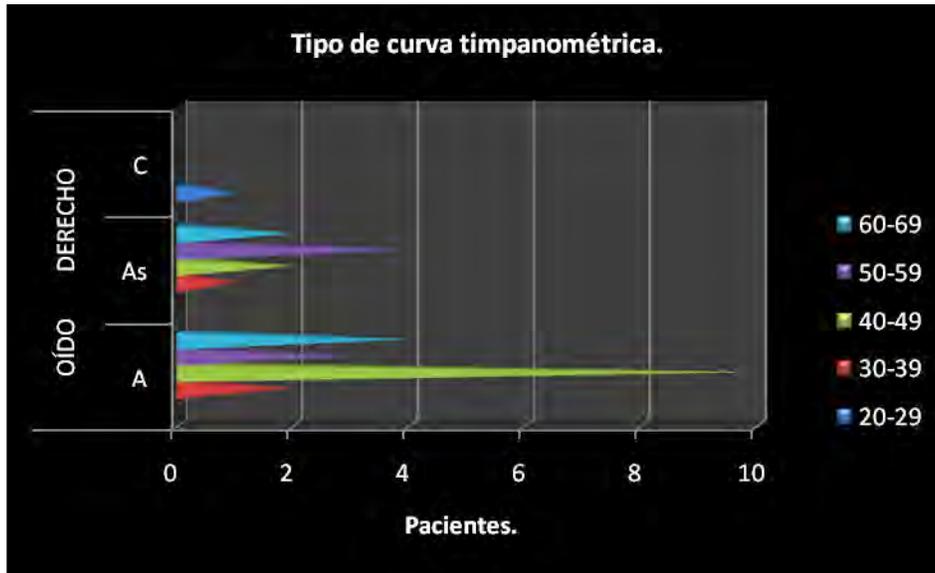


Figura 18. Tipo de curvas timpanométricas.

En la timpanometría para el oído derecho no se encontraron pacientes con curvas tipo Ad ni B, por lo que estos rangos no se encuentran en el gráfico. Se aprecia claramente que en el rango de 40 a 49 un porcentaje mayor de pacientes presentan curva tipo A de Jerger, sin embargo es necesario recordar que es el grupo donde se encontró el mayor número de pacientes (Figura 18).

Tabla XX. Tipo de curva timpanométrica. Número de pacientes por rango de edad.

Rango de edad	Oído izquierdo				TOTAL
	A	As	Ad	B	
20-29		0	1		1
30-39	2	0	1		3
40-49	9	3			12
50-59	2	5			7
60-69	2	2	1	1	6
TOTAL	15	10	3	1	29
Porcentaje	52	34	10	3	100

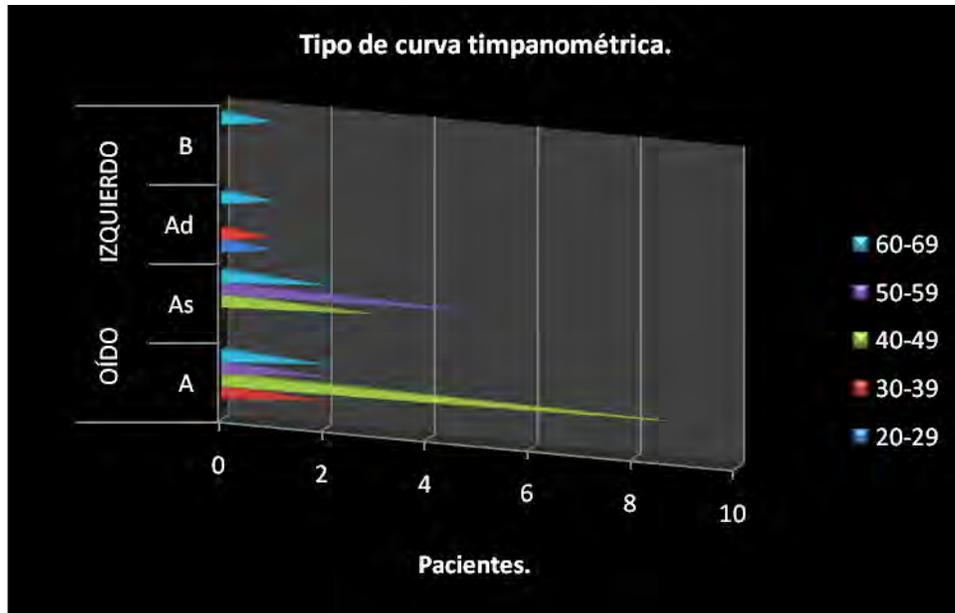


Figura 19. Tipo de curvas timpanométricas.

En el oído izquierdo no se encontraron pacientes con curva tipo C de Jerger. Para el oído derecho se encontró que el 66% de los pacientes presentaron curva tipo A de Jerger y el 31% As. Para el oído izquierdo se encontró el 52% de los pacientes con curva tipo A de Jerger y el 34% con curva tipo As (Figura 19).

Reflejo acústico

Número de pacientes que presentaron reflejo acústico en las frecuencias estudiadas, tanto ipsi como contralateral por grupo de edad en oído derecho e izquierdo (Tabla XXI y XXII).

Tabla XXI. Reflejo acústico.

Oído der.	Ipsi.								Cont.							
	.5KHz		1KHz		2KHz		4KHz		.5KHz		1KHz		2KHz		4KHz	
Frecuencia	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO
Rango de edad.																
20-29	1		1		1		1		1		1		1		1	
30-39	2	1	2	1	2	1	2	1	3		3		3		3	

40-49	10	2	10	2	9	3	8	4	9	3	9	3	11	1	8	4
50-59	4	3	6	1	5	2	4	3	4	3	6	1	6	1	3	4
60-69	5	1	5	1	5	1	4	2	5	1	5	1	5	1	4	2
TOTAL	22	7	24	5	22	7	19	10	22	7	24	5	26	3	19	10
Porcentaje	76	24	83	17	76	24	66	34	76	24	83	17	90	10	66	34

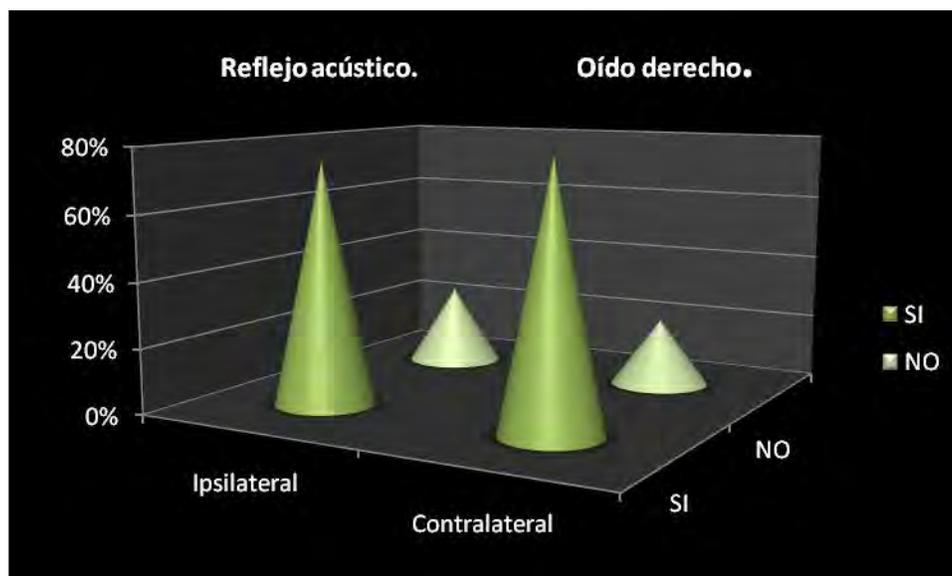


Figura 20. Presencia de reflejo acústico.

Tabla XXII. Reflejo acústico

Frecuencia	Oído Izq.				Ipsi								Cont.			
	.5KHz		1KHz		2KHz		4KHz		.5KHz		1KHz		2KHz		4KHz	
Rango de edad.	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO	SI	NO
20-29	1		1		1		1		1		1		1		1	
30-39	2	1	2	1	2	1	2	1	3	0	2	1	2	1	2	1
40-49	10	2	10	2	10	2	10	2	9	3	8	4	8	4	7	5
50-59	4	3	4	3	4	3	4	3	5	2	6	1	5	2	4	3
60-69	3	3	3	3	3	3	3	3	4	2	4	2	4	2	3	3
TOTAL	20	9	20	9	20	9	20	9	22	7	21	8	20	9	17	12
Porcentaje	69	31	69	31	69	31	69	31	76	24	72	28	69	31	59	41



Figura 21. Presencia del reflejo acústico.

Se encontró que en promedio el 75% de todos los pacientes tuvieron respuesta de reflejo acústico en todas las frecuencias para oído derecho y el 60.3% para el oído izquierdo. El 25% sin respuesta ipsilateral y el 21% sin respuesta contralateral para oído derecho y el 31% sin respuesta ipsilateral y contralateral para oído izquierdo. Con predominio del 8% para el oído izquierdo sin respuesta.

Tabla XXIII. Comportamiento audiológico de todos los pacientes por rango de edad.

Categorías por Edad	Oídos	Audiometría convencional	Audiometría de altas frecuencias	Logaudiometría .% de Pacientes con respuesta			Timpanometría % de pacientes de acuerdo a tipo de curva			Reflejo acústico ipsilateral % de pacientes con respuesta	Reflejo acústico contralateral. % de pacientes con respuesta.
				100%	90 %	- de 90%	A	As	Otras		
Años	#	PTA	PTP	100%	90 %	- de 90%	A	As	Otras	presentes	Presentes
20-29	2	10	21	100%					100%	100%	100%
30-39	6	34	51	33%	50 %	17%	67%	17%	17%	67%	83-100%
40-49	24	7	41	79%	4%	16%	79%	21%		75 – 83%	58-79%
50-59	14	15	44*	100%			36%	64%		57-71%	50- 86%
60-69	12	35	61*	83%	8%	8%	42%	33%	25%	58-67%	75%
Total Promedios	58	20	43	79%	12 %	8%**	45%	27%	28%**	71 - 78%	73 - 88%

* En este rango de edad se encontró un paciente sin respuesta en todas las frecuencias.

** El 85% obtuvo un promedio total de 3%, para el 80% fue de 3% y para 40 y 20% un total de 1% para cada una.

*** Curvas tipo Ad 17%, B 2% y C 10%.

15. Discusión.

El síndrome de Sjögren es un trastorno autoinmunitario presente 9-10 veces más frecuente en mujeres que hombres, como lo demostramos en este estudio donde los 29 pacientes estudiados fueron mujeres. Este predominio en mujeres parece estar relacionado con las propiedades inmunorregulatorias de las hormonas sexuales (4) oscilando entre los 40 y 60 años de edad. Muchas pacientes con SS están en sus años perimenopáusicos, y el Síndrome de Sjögren es subdiagnosticado debido a que las pacientes no alertan sus síntomas a su médico, creyendo que son triviales o parte inevitable del envejecimiento.

El diagnóstico usualmente se realiza en la edad media donde encontramos el mayor número de pacientes (Tabla VIII). En este trabajo resultó interesante el que el mayor número de los casos se agruparan entre los 40 y 49 años de edad. Una explicación probable se relaciona con los cambios inmunoregulatorios y hormonales antes mencionados sin embargo pudieran considerarse precoces para estar influidos por condiciones de envejecimiento. Un factor adicional a considerar es la tardanza con que se diagnostica, ya que puede ser de hasta diez años desde el inicio de la sintomatología hasta que se produce el diagnóstico, debido a la falta de información y sensibilización de la sociedad y los médicos.

Conviene señalar que de acuerdo a los resultados de este trabajo se hace evidente que los primeros síntomas no suelen ser los audiológicos ya que estos son usualmente ojo rojo, úlceras corneales, entre otros. Lo que significa que generalmente los síntomas iniciales son oftalmológicos aunque puede agregarse la xerostomía. El lapso que observamos para la aparición de los síntomas audiológicos es de 5 años.

Aunque los reportes médicos señalan que existe una predisposición genética en pacientes de SS fundamentado en la presencia de infiltración linfocitaria de las glándulas exócrinas y una hiperreactividad de los linfocitos B, que se ilustra por los autoanticuerpos circulantes presentes en familiares directos de pacientes con SS. En este estudio no se encontraron antecedentes heredofamiliares que dieran evidencia de este fundamento.

No obstante para el posible componente hereditario relacionado con la audición si encontramos en 11 pacientes antecedentes heredo familiares para hipoacusia. Con base en lo antes mencionado, si bien se desconoce la causa y el mecanismo patogénico específico, hay suficientes datos para considerarla como una enfermedad autoinmune, con probable predisposición genética (7).

Respecto a la condición primaria o secundaria del SS que estamos estudiando, en el 86% de los casos se expresó como una condición secundaria; y la condición asociada más frecuente fue la artritis reumatoide y sólo en un caso fue esclerodermia, estos resultados coinciden plenamente con las experiencias reportadas en la literatura como es el caso del SS secundario, aproximadamente un 30 % de los pacientes con artritis reumatoide, un 10% de los que padecen lupus y un 20% de los que sufre esclerodermia presentan este síndrome (3).

La condición primaria sólo se identificó en el 10% del grupo de casos estudiados, afirmando con esto lo descrito en la literatura del SS secundario. La prevalencia de SS secundario es del 30% y del primario de .5 a 1% con relación a otras enfermedades autoinmunes (8).

Una fortaleza del estudio que se ha practicado en la evaluación clínica del SS consiste en el criterio estricto de inclusión de casos que no tuvieran trastornos metabólicos como dislipidemias, diabetes e hipertensión. A favor de la aplicación estricta de este criterio se hace evidente que todos los casos fueron estudiados puntualmente en el Hospital Fundación “Nuestra Señora de La Luz”, I.A.P. en el Departamento de Córnea y Cirugía Refractiva. Por lo que es posible asegurar que no existían estas condiciones patológicas. Con base en estos puntos de referencia, es posible proponer que no existen implicaciones metabólicas ni vasculares ajenas al propio padecimiento, que fueran responsables de los trastornos auditivos que presentan.

En lo referente a la exposición de ototóxicos, se presentó esta condición en la mitad de los pacientes, por la estrecha relación que existe entre SS y otras enfermedades autoinmunes, cuyo tratamiento se realiza con medicamentos considerados ototóxicos como lo son el metotrexate y la cloroquina en principal medida, sin embargo el tiempo de uso de estos medicamento únicamente se realizó durante los periodos agudos de estas enfermedades, no así durante las remisiones, lo que permite por tiempos prolongados la suspensión de estos fármacos.

Como era de esperarse y como puede apreciarse en lo descrito en los resultados a mayor tiempo de evolución con el SS mayor es la proporción de hipoacusia que presentan los casos (Tabla IX).

Se considera necesario reportar como un elemento clínico útil el que ningún paciente relaciona la presencia de hipoacusia con el SS que padece. Esto puede estar relacionado con patrones culturales que aún están limitados en la población general. En otras palabras, son pocos los pacientes que se documentan en relación a la patología que padecen.

Excluyendo las manifestaciones de exploración física característica de SS y exclusivamente desde el punto de vista audiológico, los 7 pacientes que tuvieron hipoacusia manifestaron una conducta auditiva deficiente. Por lo que se refiere a la otoscopia ésta no dio evidencias de alteraciones peculiares o específicas de este síndrome.

Solo 11 pacientes reportaron directamente la presencia de hipoacusia bilateral, de ellos se corroboró en 7 casos para la audiometría convencional. En audiometría de altas frecuencia todos los casos se encontraron afectados de acuerdo al criterio de la publicación realizada en nuestro ámbito de trabajo (26). Aún los pacientes jóvenes manifestaron inadecuado rendimiento en los umbrales para las frecuencias altas, lo que apoya la validez de los criterios que estamos usando. Sin embargo es probable que se requiera precisar aun más sobre los criterios de normalidad de la audiometría de altas frecuencias por grupos de edad.

Es interesante observar en relación a la magnitud del trastorno auditivo que presentaron estos casos, que a pesar de que el número de casos fue exactamente igual entre los 30 y 39 años de edad y entre los 60 y 69 años de edad estos dos grupos fueron los que tuvieron peor audición. Considerando la influencia de la edad como factor negativo para la audición, este hallazgo parece congruente para el grupo de mayor edad comprendido entre los 60 y 69 años. Pero no es explicable para el grupo entre 30 y 39 años, eventualidad que sólo puede relacionarse con la presencia de SS.

Desde el punto de vista logaudiométrico un patrón característico observado fue la alta correlación de la curva de inteligibilidad de la palabra con respecto a los umbrales observados en la audiometría tonal convencional. A mayor abundamiento conviene precisar que la mayoría de los casos tuvieron un porcentaje máximo de captación entre 80 y 100% en intensidades relacionadas con sus umbrales tonales, sólo 2 casos tuvieron máxima captación de 20 y 40% a 100dB siendo estos dos los de mayor pérdida auditiva.

Como se pudo apreciar en las tablas XXI, XXII Y gráficos 20 y 21 Un poco más de la mitad de los casos mostraron timpanogramas normales y el resto se distribuyó en diversas otras categorías del esquema de Jerger. La condición As fue la segunda en frecuencia para ambos oídos. Es posible que esta condición esté relacionada con cierto aumento de las condiciones de resistencia del sistema oscilar y a su vez relacionado con AR. (García 2007).

El análisis del reflejo acústico hace manifiesto que su presencia se relaciona directamente con los umbrales tonales que expresaron los casos. Esto puede interpretarse desde el punto de vista audiológico como que no existieron patrones sugestivos de reclutamiento o de adaptación. A su vez sugieren que la patología no es de tipo retrococlear y siendo coclear no expresa reclutamiento.

16. Conclusiones

El daño auditivo relacionado con Síndrome de Sjögren se ubica en el oído interno. Este comportamiento coincide con lo esperado clínicamente, ya que se trata de una condición de daño autoinmune.

Estos pacientes deben estar informados por su médico tratante, del riesgo de presentar daño auditivo como complicación de su enfermedad.

La valoración audiológica se debe realizar de forma periódica para identificar precozmente los posibles daños audiológicos.

17. Anexos

Anexo I

Audiometría tonal convencional. Definición: La audiometría tonal es un examen que tiene por objeto cifrar las alteraciones de la audición en relación con los estímulos acústicos, resultados que se anotan en un gráfico denominado audiograma.

Para realizar e interpretar la audiometría es necesario conocer:

- a. Las vibraciones acústicas.
- b. La fisiopatología de la audición.

El oído está constituido por dos grupos de estructuras anatómicas:

1. El aparato de conducción (oído externo y oído medio) que transmite las vibraciones acústicas al oído interno; su fisiología está esencialmente regida por las leyes de la física; sus trastornos pueden estar cifrados claramente en relación con las unidades físicas.
2. El aparato de percepción que constituye el órgano sensorial (oído interno, cóclea, fibras nerviosas y centros auditivos superiores).

El fenómeno acústico cesa a nivel de oído interno, donde la estimulación física es traducida en un impulso nervioso; allí la cóclea transforma el mensaje sonoro en potenciales nerviosos característicos que ya no son regidos por las leyes de la fisicoacústica, sino por la neurofisiología. (Guyton 2006)

La imagen del impulso nervioso recorre la vía auditiva, donde sufre algunas modificaciones, resultantes de otras referencias periféricas o de otras funciones nerviosas, que terminan integrándola en el funcionamiento del sistema nervioso central.

Esta imagen llega a nivel de las áreas corticales auditivas, donde toma cuerpo la conciencia elemental del sonido que le ha hecho nacer, esto corresponde al fenómeno auditivo neurosensorial puro. El mensaje sonoro se carga entonces de un valor informativo, descifrado por los centros auditivos superiores.

Se pueden jerarquizar los mecanismos fundamentales de la audición en 4 estados:

1. Obtención y reconocimiento de las cualidades acústicas de un estímulo sonoro simple (Por ejemplo: tono puro)
2. Identificación de elementos acústicos más complejos (Por ejemplo: fonemas)
3. Simbolización de los elementos sonoros, uniéndose una significación a cada uno de ellos. Este tercer estado conduce a la noción de conceptos abstractos (vocablos)
4. Comprensión del conjunto de los elementos simbólicos individualmente estructurados en el estado precedente; es la construcción del lenguaje.

Este estado parece ser exclusivo del hombre y no tiene que ver con la audición en sí misma. (De Sebastian 1987)

Puede decirse que para cada uno de estos estados, el mecanismo receptor debe manifestar una actitud particular. (21)

1° grado: La audibilidad

2° grado: La nitidez

3° grado: La inteligibilidad

4° grado: La comprensión.

Las audiometrías nos pueden dar los siguientes resultados:

Normal: Los tonos están todos entre 0 y 20 dB en todas las frecuencias con curvas ósea y aérea superpuestas.

Hipoacusia de conducción pura: Los tonos están bajo el umbral normal es decir entre 21-110 dB, para la vía aérea y normal para la vía ósea.

Hipoacusia sensorial pura: Los tonos están bajo lo normal tanto en vía ósea como aérea en las distintas frecuencias pero están superpuestas.

Hipoacusia mixta: con vía ósea bajo el umbral normal pero con vía aérea en peor condición, es decir aún más baja que la vía ósea. (Katz 2006)

Logaudiometría. Definición: La logaudiometría es una prueba que tiene como fin evaluar la capacidad de una persona para escuchar y entender el lenguaje. Para llevar a cabo la prueba se presentan al paciente una serie de palabras de aparición muy frecuente en el lenguaje. A continuación se determina el umbral de recepción verbal (nivel en el que el sujeto puede repetir correctamente el 50% de las palabras presentadas) y el umbral de máxima discriminación. Para la puntuación de discriminación del lenguaje se expresa como el porcentaje de palabras comprendidas de una lista estándar presentadas a 25-40 dB por arriba del umbral de audición según el audiograma. Teniendo en cuenta lo anterior podemos encontrar este tipo de gráficas según la clasificación: audición normal, hipoacusia conductiva e hipoacusia neurosensorial. (Paparella 1989)

Características de la curva de inteligibilidad (figura 2)

- a) Umbral de recepción verbal (aquí igual a 30 dB).
- b) Declive de la curva
- c) Máxima discriminación (aquí 70 %)
- d) Umbral de distorsión
- e) Porcentaje de máxima discriminación (aquí 70%)

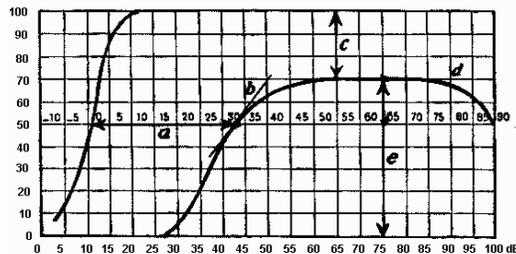


Figura 2. Curva de inteligibilidad.

En la práctica, los valores más importantes son el umbral y la máxima discriminación.

Una paciente con una puntuación de 90 a 100% en la discriminación del lenguaje, como es el caso de la audición normal y las pérdidas conductivas leves, debe ser capaz de entender el lenguaje a niveles conversacionales normales. En pacientes con hipoacusia neurosensoriales, a puntuación de discriminación no llegará a un porcentaje tan alto aún si se incrementa la intensidad. Es difícil predecir la puntuación de discriminación en alteraciones neurosensoriales, sobretodo cuando la pérdida afecta notablemente las frecuencias del lenguaje (500 a 2000 Hz). (23)

Impedanciometría. Definición: Es el estudio de la impedancia acústica, es decir que grado de dificultad oponen el oído medio y los huesecillos al paso del sonido, es decir es fundamental en el estudio de patología de esta zona, aunque también nos puede permitir secundariamente ver el estado de la vía involucrada en el reflejo acústico.

La impedancia depende de la masa, la rigidez y el roce del sistema.

Este examen se realiza con un aparato electrónico llamado impedanciómetro , que emite un sonido de 220 Hz , y por medio de una cánula que tiene 3 canales, uno para emitir el sonido descrito otro para variar la presión en el conducto auditivo externo (CAE) y que pone + o – rígido el tímpano y otro canal que puede medir la energía sonora reflejada ,y por tanto cuanta energía sonora pasa al oído medio, es así como mientras menos complaciente sea el sistema , se reflejará más energía acústica por ejemplo líquido en oído medio y rigidez de cadena osicular. Variando la presión en el CAE, podemos ver que en un oído normal la aceptación del sonido es máxima, cuando la presión en el CAE es cercana a la presión ambiental, y así podemos obtener una curva que se llama timpanograma, que tiene forma de pino de pascua cuya punta nos indica la presión en oído medio y por tanto la máxima admitancia acústica. Con esta prueba obtendremos información de la presión en oído medio, integridad y movilidad de la membrana timpánica (no se sella el sistema si hay ruptura timpánica) y continuidad de la cadena osicular. Las curvas de timpanograma más frecuentes son (figura 3):

Tipo A: Es la curva normal con el *pico* en un área de presiones cercana a 0, es decir cuando la presión en oído medio es igual a la ambiental.

Ad: El pico de la curva se encuentra en 0, pero muy alto o aún se sale del gráfico, en que hay poca impedancia o lo que es lo mismo, la complacencia esta muy aumentada, esto se ve en tímpanos muy laxos o discontinuidad de cadena osicular.

As: El pico permanece en 0, pero la curva es muy baja con gran resistencia al paso del sonido por ejemplo en la fijación del estribo como ocurre en la otosclerosis.

Tipo B: La curva es plana, no habiendo ningún punto de máxima complacencia, esto se ve en las otitis media con efusión.

Tipo C: En este caso la presión a la cual hay menos resistencia al paso del sonido es hacia las presiones negativas, lo que indica que hay presión negativa en oído medio. Esto se ve en las disfunciones de la trompa de Eustaquio. (Jerger 1980)

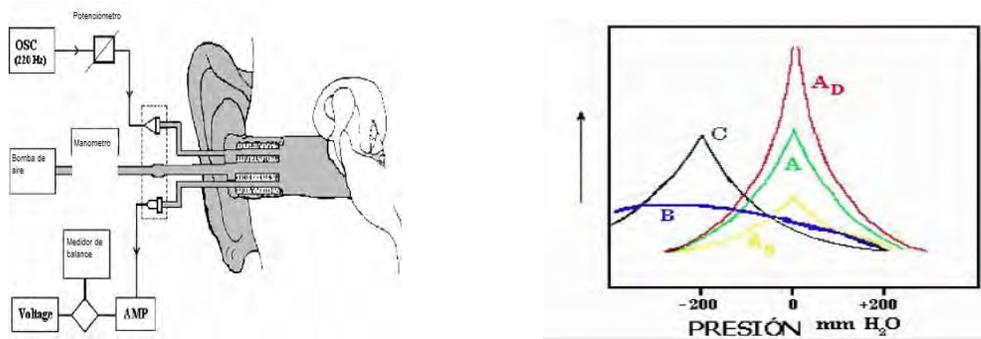


Figura 3 Impedanciometría. Tipo de curvas timpanométricas.

Otra prueba que permite realizar la Impedanciometría es el estudio del reflejo acústico, que consiste en el estudio del arco reflejo auditivo, que comienza en el oído, va a los núcleos centrales y vuelve al oído a través del nervio facial para contraer el músculo del estribo y por tanto de la cadena osicular aumentando su impedancia, su principal utilidad es para estudio de vía auditiva (hipoacusia sensorineural) y localización de altura de lesión en nervio facial. (22)

Reflejo acústico: El arco reflejo acústico facial está constituido por una vía acústica estimulada y por una vía facial efectora.

La estimulación del oído sigue la vía acústica; los núcleos cocleares se comunican con la oliva bulbar y a través de la sustancia reticular con los núcleos del nervio facial. Los nervios estapediales son las primeras ramas motoras del nervio facial. (Escajadillo 1991)

La estimulación de un sólo oído da una contracción de los músculos del estribo a nivel de los dos oídos efectores. Bajo el efecto de estas contracciones, la rigidez del sistema tímpano-osicular aumenta. La impedancia del sistema está entonces aumentada y la compliancia disminuida. Una estimulación acústica unilateral entraña una variación de impedancia objetivamente mensurable en ambos oídos, lo que se conoce como el registro del reflejo acústico ipsi y contralateral.

Numerosos datos pueden obtenerse del análisis de los diferentes componentes del reflejo, así su medición ipsi y contralateral en patología permite una localización anatómica de las estructuras afectadas. (24)

Umbral del reflejo acústico: Un oído normal, cuyo umbral audiométrico es de 0 dB, da un reflejo entre 85 y 100 dB sobre el umbral auditivo. El umbral del reflejo estapedial ipsilateral es ligeramente mayor que el contralateral. (Goodhill 1983)

- a. **Anacusia del oído estimulado:** en caso de cofosis del oído estimulado, el reflejo estapedial está ausente, el estudio del reflejo ipsi y contralateral de ambos lados muestra una abolición de los dos reflejos por estimulación del oído cofótico y la presencia de los dos reflejos ipsi y contralateral por

estimulación del lado sano, a condición de que las vías y los efectores sean normales.

- b. **Hipoacusia de conducción** del oído estimulado: la presencia o no del reflejo ipsi y contralateral dependerá exclusivamente del umbral audiométrico.
- c. **Hipoacusia sensorial** del oído estimulado: la diferencia entre el umbral audiométrico y el umbral estapedial, suele ser menor de los 70 dB, lo que es sinónimo de reclutamiento (fenómeno de Metz).
- d. **Fatigabilidad del reflejo**: en los casos de patología retrococlear, por ejemplo en el neurinoma del acústico, se puede registrar una fatiga en el reflejo estapedial, fenómeno que se estudia en las frecuencias de 500 y 1000 Hz.
- e. **Afección bulbar**: en el caso de patología bulbar, otros signos clínicos preceden a la abolición del reflejo estapedial. Es más una confirmación que un signo de alerta, debida a nuestro poco conocimiento de las vías exactas del reflejo estapedial a este nivel. La comparación entre la afección ipsi y contralateral podrá permitirnos definir si existen una o dos vías separadas.
- f. **Afección del nervio facial**: en caso de parálisis facial, podemos explorar la integridad del arco reflejo; la abolición del reflejo ipsilateral respecto a la parálisis, nos permite hacer un diagnóstico topográfico de la afección del nervio facial. La conservación del reflejo estapedial es un signo de benignidad. La recuperación de este reflejo se hace siempre antes de la recuperación de otras ramas motoras del nervio.
- g. **Afección del músculo estapedial** del oído efector: en los casos de otosclerosis operadas, no existe reflejo estapedial, debido a la sección del músculo del estribo.
- h. **Patología del oído medio efector**: toda enfermedad del oído medio va a comprender una disminución o una abolición del reflejo estapedial. El estudio del timpanograma sobre el oído efector es indispensable antes de interpretar una ausencia del reflejo estapedial. (22)

Anexo IV

Audiometría de altas frecuencias. Definición: Este estudio incluye la valoración de las frecuencias de 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17 y 18 kHz. Las altas frecuencias de 10 a 20 kHz se deben de considerar para el reflejo del deterioro auditivo. Se puede considerar normal la audiometría de altas frecuencias cuando la respuesta es hasta 25dB en las frecuencias de 8 a 17 kHz y en la frecuencia de 18 kHz su respuesta debe ser hasta 30dB. (Gutiérrez 2001)

Anexo V

Instituto Nacional de Rehabilitación.

Carta de consentimiento informado.

No.

Nombre del paciente:

México D.F. a

Por medio de la presente otorgo mi autorización voluntaria para participar en el protocolo de estudio "*Hallazgos Auditológicos en Pacientes con Síndrome de Sjögren*" que se realiza en el Instituto Nacional de Rehabilitación, Área de Comunicación Humana por el Servicio de Audiología, en conjunto con el Hospital Fundación Nuestra Señora De La Luz, en el que se me realizara Historia clínica, Audiometría, Logaudiometria, Impedanciometría, y Audiometría de altas frecuencias.

Se me ha informado que:

- No se aplicará ningún fármaco o radiación a los participantes, por lo que no constituye un riesgo para la salud.
- El objetivo del estudio será conocer todas las alteraciones audiométricas en los pacientes con dicha patología y diagnosticarla de forma oportuna.
- Se me dará a conocer el resultado de los estudios realizados y en caso necesario, seré ingresado a este Instituto para continuar con mi valoración.
- Se respetará la negativa del paciente a participar en la investigación o retirarse en cualquier momento del curso del estudio sin demerito de la atención que recibe en la Institución correspondiente.
- No se hará uso indebido de los registros y se cumplirá con todas las condiciones de confidencialidad.

Manifiesto que he leído este documento, que mis dudas y preguntas han sido aclaradas.

Nombre y firma del paciente.

Responsable del proyecto Dra. Diana Gutiérrez Tinajero, Médico Adscrito del Servicio de Audiología Tel. 59991000 Ext. 18227 Investigador principal Dra. Iveth Marlem Montoya Aranda. Residente de tercer año de Audiología, Otoneurología y Foniatría.

Tel. 59991000 Ext. 18227

Anexo VI

Hoja de recolección de datos



**INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION
SERVICIO DE AUDIOLOGIA.**

Nombre:

Edad:

Ocupación:

Enfermedades crónicas degenerativas:

Antecedentes para Hipoacusia:

Exposición a ruido:

Uso de Ototóxicos:

Fecha de Dx. de S S:

Tx. actual:

Hipoacusia:

Unilateral o bilateral:

Tiempo de evolución:

Detectado:

Causa:

Evolución:

Otra sintomatología otovestibular:

Exploración física:

Anexo VII

Historia clínica

PAGINA: 1

INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION
AVENIDA MEXICO XOCHIMILCO NUMERO 289
COLONIA ARENAL DE GUADALUPE, TLALPAN
HISTORIA CLINICA
DATOS GENERALES

NOMBRE:

NUMERO: N-000000/2009/H/0000

SEXO: FEMENINO ESTADO CIVIL:

EDAD: AÑOS

OCUPACION:

ESCOLARIDAD:

LUGAR DE ORIGEN:

ESPECIALIDAD: AUDIOLOGIA

DIRECCION:

COLONIA:

CURP:

FECHA DE ELABORACION:

HORA DE ELABORACION:

ANTECEDENTES HEREDO-FAMILIARES

ANTECEDENTES PERINATALES

DESARROLLO PSICOMOTRIZ

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS

.....

** TABAQUISMO:

** ALCOHOLISMO:

** DROGAS:

** QUELOIDES:

** CIRUGIAS:

** ALERGIAS:

** TRANSFUSIONES:

** OTROS (NO PATOLOGICOS):

ANTECEDENTES PERSONALES GINECOBSTETRICOS

- MENARCA: (EDAD) 0 - EMBARAZOS: 0 - PARTOS: 0 - ABORTOS: 0

- CESAREAS: 0 - FUP: - FUR:

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS

** CARDIOPATAS:

** HIPERTENSION:

- ** DIABETES:
- ** RENALES:
- ** NEUROLOGICOS:
- ** ENDOCRINOS:
- ** GASTROINTESTINALES:
- ** TUMORALES:
- ** TRAUMATICOS:
- ** INFECCIOSOS:
- ** HEPATICOS:
- ** OTROS (PATOLOGICOS) :

PADECIMIENTO ACTUAL

INTERROGATORIO POR APARATOS Y SISTEMAS

SINTOMAS GENERALES

TERAPEUTICA ANTERIOR

ESTUDIOS DE LABORATORIO Y GABINETES

EXPLORACION FISICA

**** SIGNOS VITALES :**

FREC. CARDIACA: 0 ppm. TENSION ART.: 0 / 0 mmdhg.

TEMPERATURA: 0.0 Gr.Cen. RESPIRACION: 0 rpm.

TALLA: 0.00 mts. PESO: 0.00 kgs.

** SOMATOMETRIA : PER. CEF.: 0.0 cms. PER. TORAX: 0.0 cms. PER.ABD.: 0.0 cms.

**** HABITUS EXTERIOR:**

**** MARCHA:**

**** CABEZA Y CUELLO:**

**** TORAX:**

**** ABDOMEN Y GENITALES:**

**** EXTREMIDADES:**

RESULTADOS PREV. Y ACT. DE ESTUDIOS AUX. DE DIAG. Y TRAT.

TERAPEUTICA EMPLEADA Y RESULTADOS OBTENIDOS.

DIAGNOSTICOS O PROBLEMAS CLINICOS

PRINCIPAL:

Dr. Ced. Prof.:

18. Bibliografía

- (1). **Anaya J-M, Gutiérrez M, Espinoza LR.** Síndrome de Sjögren primario. Manifestaciones clínicas extraglandulares. *Revista española de reumatología* 2004; 21: 65-71.
- (2). **Doig JA, Whaley K, Dick WC, Nuki G, Williamson J, Buchanan WW.** Otolaryngological aspects of Sjögren's syndrome. *British Medical Journal*. 1971;4:460-3.
- (3). **Tumiati B, Casoli P.** Sudden sensorineural hearing loss and anticardiolipin antibody. *American Journal of Otolaryngology*. 1995; 16:220.
- (4). **Chisolm DM, Mason DK.** Labial salivary gland biopsy in Sjögren's disease. *Journal of Clinical Pathology*. 1998; 21:656-60.
- (5). **Vitali C, Bombardieri S, Moutsopoulos M, Balestrieri G, Bencivelli W, Bernstein RM, et al.** Preliminary criterion for the classification of Sjögren's syndrome. Results of a prospective concerted action supported by the European Community. *Arthritis Rheumatology*. 1993; 36:340-7.
- (6). **Bloch KJ, Buchanan WW, Wohl MJ, Bunim JJ.** Sjögren's syndrome: A clinical, pathological and serological study of 62 cases. *Medicine (Baltimore)* 1995; 44:187-231.
- (7). **Gharavi AE, Harris EN, Asherson RA, Hughes GR.** Anticardiolipin antibodies: isotype distribution and phospholipid specificity. *Annals of the Rheumatology Disease*. 1997; 46:1-6.
- (8). **Arroyo RA, Ridley DJ, Brey RL, Houk R, Higgs J, Boswell N.** Anticardiolipin antibodies in patients with primary Sjögren's syndrome. *Arthritis and Rheumatology*. 1999; 32:S73.
- (9). **Harris JP.** Autoimmunity of the inner ear. *American Journal of Otolaryngology*. 1989; 10:193-5.
- (10). **Vollertsen RS.** Vasculitis and Cogan's syndrome. *Rheumatic Disease Clinics of North America*. 1990; 16:433-9.
- (11). **Andonopoulos AP, Naxakis S, Goumas P, Lygatsikas C.** Sensorineural hearing disorders in systemic lupus erythematosus. A controlled study. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 1995; 13:137-41.
- (12). **Fuse T, Hayashi T, Ootan, Fukase S.** Immunological Responses in Acute Low-tone Sensorineural Hearing Loss and Menière's Disease. *Acta Otolaryngologica* 2003; 123: 26-31.
- (13). **Manoussakis MN, Gharavi AE, Drosos AA, Kitridou RC, Moutsopoulos HM.** Anticardiolipin antibodies in unselected autoimmune rheumatic disease patients. *Clinical Immunology and Immunopathology*. 1987; 44:297-307.
- (14). **Buchanan RR, Wardlaw JR, Riglar AG, Littlejohn GO, Miller MH.** Antiphospholipid antibodies in the connective tissue diseases: their relation to the antiphospholipid syndrome and forme fruste disease. *Journal of Rheumatology*. 1989; 16:757-61.

- (15). **Alexander EL.** Neurologic disease in Sjögren's syndrome: mononuclear inflammatory vasculopathy affecting central/peripheral nervous system and muscle. A clinical review and update of immunopathogenesis. *Rheumatic Disease Clinics of North America*. 1993; 19:869-908.
- (16). **Vitali C, Bombardieri S, Jonsson R, Moutsopoulos HM, Alexander EL, Carsons SE, Daniels TE, Fox PC, Fox RI, Kassan SS, Pillemer SR, Talal N, Weisman MH.** Classification criteria for Sjögren's syndrome: a revised version of the European criteria proposed by the American-European Consensus Group. *Annals of Rheumatology Disease*. 2002 Jun;61(6):554-8.
- (17). **Moutsopoulos HM, Tzioufas AG, Bai MK et al.** Association of serum IgM kappa monoclonicity in patients with Sjögren's syndrome with an increased proportion of kappa positive plasma cells infiltrating the labial minor salivary glands. *Annals of Rheumatology Disease* 1990; 49:929-31.
- (18). **Boki KA, Ioannidis JP, Segas JV et al.** How significant is sensorineural hearing loss in primary Sjögren's syndrome? *Journal of Rheumatology*. 2001; 28(49): 798-801.
- (19). **Asherson RA, Fei HM, Staub HL, Khamashta MA, Hughes GR, Fox RI.** Antiphospholipid antibodies and HLA associations in primary Sjögren's syndrome. *Annals of Rheumatology Diseases*. 1992; 51:495-8.
- (20). **Hisashi K, Komune S, Taira T, Uemure T, Sadoshima S, Tsuda H.** Anticardiolipin antibody-induced sudden profound sensorineural hearing loss. *American Journal of Otolaryngology*. 1993; 14:275-7.
- (21). **Guyton Arthur y cols.** El sentido de la audición: Tratado de Fisiología Humana. 11ª edición. España. Elsevier Saunders. 2006. paginas 651-661.
- (22). **De Sebastián, G.** Audiología Práctica. 4ª. Edición. Buenos Aires. Editorial Médica Panamericana: 1987
- (23). **Katz, J.** Handbook of Clinical Audiology. Baltimore- Willians and Wilkins Editors; 1994.
- (24). **Paparella MM, et al.** Diagnosis and treatment of sensorineural hearing los in children. *Otolaryngology Clinics of North America* 1989; 22 (1): 51-74
- (25). **Jerger J, Jerger S.** Measurement of hearing in adults. In: Paparella MM, Shumrick DA, eds. *Otolaryngology*. Philadelphia: WB Saunders; 1980:1225-62.
- (26). **Escajadillo JR.** Oídos, nariz, garganta y cirugía de cabeza y cuello. Manual moderno. México 1991. P 82-86.
- (27). **Goodhill V.** El oído, enfermedades, sordera y vértigo. Editorial Salvat. México 1983. P26-28.
- (28). **Gutiérrez F , Solos A, Osorio E, De Santillana R.** Estandarización de la audiometría de altas frecuencias. Instituto Nacional de la Comunicación Humana. *Anales de otorrinolaringología Mexicana* 2001; 3 (46)

(29). García C, Conill T. Deterioro auditivo en pacientes con artritis reumatoide. Acta Otorrinolaringológica Española 2007 junio-julio;58(6):232-238.