



Universidad Nacional Autónoma de
México

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado e Investigación

Instituto Mexicano del Seguro Social
Unidad Médica de Alta Especialidad
“Dr. Gaudencio González Garza”
Centro Médico Nacional “La Raza”
Dirección de Educación e Investigación en Salud

**MANIFESTACIONES AUDITIVAS Y VESTIBULARES EN PACIENTES CON
ESCLEROSIS SISTÉMICA**

TESIS DE POSTGRADO
Para obtener el Título de Especialista en:
Comunicación, Audiología y Foniatría.

PRESENTA:
Dra. Yazmin Contreras Hernández

ASESOR:
Dra. Laura Alejandra Villanueva Padrón



UMAE “Dr. Gaudencio González Garza” . Centro Médico Nacional “La Raza”
Vallejo y Jacarandas s/n, Col. La Raza, Delegación Azcapotzalco, México D.F.
Teléfono : 57245900

México D.F. 2010



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.



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
"DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
DIVISIÓN DE EDUCACIÓN E INVESTIGACIÓN MÉDICA.**

**MANIFESTACIONES AUDIOLÓGICAS Y VESTIBULARES EN PACIENTES CON
ESCLEROSIS SISTÉMICA.**

INVESTIGADOR PRINCIPAL:

MIC. LAURA ALEJANDRA VILLANUEVA PADRÓN.
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE AUDIOLOGÍA Y OTONEUROLOGÍA DE LA
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO
GONZÁLEZ GARZA". CENTRO MÉDICO NACIONAL " LA RAZA".

INVESTIGADOR ASOCIADO:

DRA. YAZMIN CONTRERAS HERNÁNDEZ
RESIDENTE DEL TERCER AÑO DE AUDIOLOGÍA Y OTONEUROLOGÍA DE LA UNIDAD
MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ
GARZA". CENTRO MÉDICO NACIONAL " LA RAZA".

LUGAR DONDE SE REALIZÓ:

SERVICIO DE AUDIOLOGÍA Y OTONEUROLOGÍA DE LA UNIDAD MÉDICA DE ALTA
ESPECIALIDAD HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA". CENTRO
MÉDICO NACIONAL " LA RAZA".

AGRADECIMIENTOS

Agradezco primero a Dios por haberme dado la oportunidad de cursar esta hermosa especialidad, a mis padres por su confianza y oraciones, a mi esposo por su amor, por cederme su tiempo y espacio para poder realizar este proyecto, a mis hermanas por su apoyo y por su solidaridad, a mis sobrinitos por su alegría y por esperarme siempre con los brazos abiertos.

Y con el mayor afecto al Doctor Jorge Eduardo Ramírez porque al transmitirnos sus conocimientos con nada podemos pagar, a la Doctora Laura Alejandra Villanueva Padrón por la ayuda incondicional que siempre me ha brindado, a la Doctora María Elena Calderón Tapia por enseñarme que no sólo los conocimientos son importantes sino también el paciente y la experiencia, a la Doctora Gladys Denia Mendoza Santiago, a la Doctora Mónica Araceli Cuauhteca Cazares, a la Doctora Aralia Gutiérrez Márquez, al doctor José Ángel Ramos Rivera, al Doctor Mario Hernández y finalmente a la Doctora Dalila Ceballos todos médicos Audiólogos; Gracias por compartir con nosotros sus conocimientos y también lo que la experiencia adquirida les ha enseñado.

A la institución por formarnos como médicos especialistas.

A mis compañeras residentes y amigas por apoyo.

Dra. Luz Arcelia Campos Navarro
Director de Educación e Investigación en Salud de la Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" Centro Médico Nacional "La Raza"

Dr. Jorge Eduardo Ramírez
Titular del curso de Audiología. Otoneurología y Foniatría, Jefe del Servicio de Audiología y
Otoneurología de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General
"Dr. Gaudencio González Garza" Centro Médico Nacional "La Raza"

Dra. Laura Alejandra Villanueva Padrón
Investigador principal
Maestría en Investigación Clínica.
Médico Adscrito al Servicio de Audiología y Otoneurología de la Unidad Médica de Alta
Especialidad Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" Centro Médico Nacional "La Raza"

Dra. Yazmin Contreras Hernández
Residente de Comunicación, Audiología y Foniatría de la Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" Centro Médico Nacional "La Raza"



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3502

FECHA **10/08/2010**

Estimado LAURA ALEJANDRA VILLANUEVA PADRON

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle que, el protocolo de investigación en salud presentado por usted, cuyo título es:

manifestaciones audiológicas y vestibulares en pacientes con esclerosis sistémica

fue sometido a consideración del Comité Local de Investigación en Salud, quien de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores consideraron que cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética médica y de investigación vigentes, por lo que el dictamen emitido fue de: **A U T O R I Z A D O**.

Habiéndose asignado el siguiente número de registro institucional

No. de Registro
R-2010-3502-51

Atentamente

Dr(a). Jaime Antonio Zaldivar Cervera
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud Núm 3502

IMSS

SEGURIDAD Y SALUD PARA TODOS

<u>ÍNDICE:</u>	
	Página
RESUMEN	7
MARCO TEÓRICO	8-11
OBJETIVO	12
MATERIAL Y METODOS	13-14
RESULTADOS	15-20
ANÁLISIS Y DISCUSIÓN	21-22
CONCLUSIÓN	23
ANEXOS	24-27
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	28-29

RESUMEN

Contexto: La hipoacusia ha sido observada en varias enfermedades del tejido conectivo como la artritis reumatoide donde se ha observado que el proceso vasculítico que afecta al nervio vestibulococlear. Una vasculitis obliterante de las ramas de las arterias laberínticas ha sido implicada en la hipoacusia de pacientes con policondritis recidivante. En el lupus eritematoso sistémico se consideran a los mecanismos vasculíticos y autoinmunes responsables de la hipoacusia.

Existen pocos estudios a nivel mundial acerca de la presencia de alteraciones cocleovestibulares en pacientes con esclerodermia. Dichos estudios incluyen a pacientes con esclerosis sistémica tanto difusa como limitada.

Objetivo: Identificar las alteraciones auditiva y vestibular en pacientes con esclerosis sistémica.

Material y métodos: Se incluyeron 25 mujeres con diagnóstico de Esclerosis Sistémica en el periodo comprendido de mayo-julio de 2010 a los cuales se les realizó un interrogatorio dirigido (anexo2), estudio audiológico, impedanciometría, estudio vestibular, emisiones otoacústicas producto de distorsión.

Resultados: Se identificó que un 52% presentaron disfunción de la articulación temporomandibular, 38% hipoacusia, 74% disfunción tubaria y disfunción vestibular en un 54%.

Conclusión: Los pacientes con esclerosis sistémica cursan con alteraciones Otoneurológicas por lo que se debe considerar su evaluación sistémica en especial de la articulación temporomandibular.

Palabras claves: *Esclerosis sistémica, manifestaciones auditivas y vestibulares.*

MARCO TEÓRICO

La esclerosis sistémica es un trastorno multisistémico caracterizado por alteraciones inflamatorias, vasculares y fibróticas de la piel y diversos sistemas orgánicos internos como el tracto gastrointestinal, pulmones, corazón y riñones.¹ De estos se reconocen: la esclerodermia cutánea difusa, caracterizada por un rápido y simétrico engrosamiento de la piel proximal y distal de miembros, cara y tronco; la esclerodermia cutánea limitada en la que existe un engrosamiento simétrico de la piel de la parte distal de miembros y cara, asociada al síndrome de CREST (calcinosis, fenómeno de Raynaud, trastornos de la motilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias).

La esclerosis sistémica tiene una distribución mundial, afecta a todas las razas y se presenta con mayor frecuencia de la cuarta a la quinta década de la vida. Afecta en mayor proporción a mujeres que a hombres con una relación de hasta 15:1. La incidencia se estima anualmente de 2 a 12 casos por millón de habitantes por año y su prevalencia entre 19 a 75 por 100.000 personas.²

Se han descrito casos de afección de órganos viscerales sin afección de la piel, denominada esclerosis sistémica sin esclerodermia y, por último, la esclerosis localizada, morfea o lineal, en la cual hay afección exclusiva de la piel, tejido subcutáneo y músculos.³

La etiología es desconocida, se postulan factores ocupacionales, químicos, medicamentosos, neoplásicos, infecciosos, neurológicos, metabólicos y por trasplantes. En la patogenia intervienen factores inmunitarios, lesiones vasculares y de activación de fibroblastos. Existe una sobreproducción y acumulación de colágena y otras proteínas de matriz extracelular como fibronectina, laminina y algunos proteoglicanos en la piel; en los vasos sanguíneos, a nivel de la capa íntima, también se acumulan estos productos, al igual que en otros órganos. Como fenómenos primarios existe pérdida de integridad vascular, pérdida del mecanismo regulador que normalmente controla la respuesta al trauma, la respuesta autoinmune y la combinación de cualquiera de ellos.³ Si bien existen alteraciones en la inmunidad celular, la presencia en el suero de anticuerpos antinucleares y anticuerpos contra el colágeno IV sugieren participación de la inmunidad humoral. El episodio primario parece ser una lesión de las células endoteliales con posterior proliferación de la íntima, fibrosis y obliteración vascular a nivel de arterias, arteriolas y capilares de la piel y otros órganos, cuyo empeoramiento genera una isquemia crónica.⁴ Se cree que la lesión endotelial se debe a un factor citotóxico llamado granzima A, secretado por las células T activadas que degrada el colágeno tipo IV, así mismo por anticuerpos antiendotelio, factor de necrosis tumoral, endotelina 1 y déficit de neuropéptidos vasodilatadores. La esclerosis sistémica puede asociar a otras enfermedades autoinmunes.^{5,6}

La hipoacusia ha sido observada en varias enfermedades del tejido conectivo. En la artritis reumatoide se ha observado que el proceso vasculítico afecta al nervio vestibulococlear.⁷ Una vasculitis obliterante de las ramas de las arterias laberínticas ha sido implicada en la hipoacusia de pacientes con policondritis recidivante.⁸ En el lupus eritematoso sistémico se consideran a los mecanismos vasculíticos y autoinmunes responsables de la hipoacusia.⁹

Existen pocos estudios a nivel mundial acerca de la presencia de alteraciones cocleovestibulares en pacientes con esclerodermia. Dichos estudios incluyen a pacientes con esclerosis sistémica tanto difusa como limitada.²

Kastanioudakis y colaboradores en un estudio comparativo realizado en Grecia, con una muestra de 33 pacientes, encontraron que el 20% presentó hipoacusia sensorineural y 33% presentó hipoacusia mixta. No se encontró correlación de la hipoacusia con la edad, manifestaciones sistémicas de la enfermedad, presencia de anticuerpos o el tratamiento. Un 10% de los pacientes presentó disfunción en la trompa de Eustaquio.¹⁰

Otro estudio similar fue el realizado por Berrittini y colaboradores en la cual incluyeron 37 pacientes con esclerosis sistémica donde se encontró involucro cocleovestibular en un 41%. La hipoacusia se encontró en 14 pacientes, (10 sensorineural y 4 de forma mixta).¹¹

El estudio más reciente al respecto corresponde a Amor-Dorado, quien en un estudio comparativo realizado en Santander España con 35 pacientes encontró que 27 pacientes (77%) mostraron hipoacusia con respecto al grupo control. El patrón típico de hipoacusia fue sensorineural bilateral.

La hipoacusia súbita neurosensorial en la mayoría de los casos es idiopática y en algunos casos se atribuye a diferentes trastornos inmunológicos y eventos microvasculares, el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, lupus eritematoso sistémico, y la granulomatosis de Wegener, pero rara vez ha sido reportada como el síntoma de presentación de estas enfermedades. Existen varios reportes de pacientes con esclerosis sistémica con trastornos auditivos sin embargo solo existe un reporte de un paciente con hipoacusia súbita bilateral previa a su diagnóstico de esclerosis sistémica.

Este primer caso en esclerosis sistémica en que se presentó con hipoacusia neurosensorial bilateral como síntoma inicial y más tarde desarrollaron cambios en la piel característica de la esclerosis sistémica. Se trata de un paciente masculino de 65 años de edad, caucásico; presentó en mayo de 2007 hipoacusia súbita bilateral. La hipoacusia fue mayor en el oído izquierdo y se asocia con adormecimiento generalizado en todo su cuerpo. No hubo hallazgos significativos en el examen físico. El estudio audiológico mostró oído derecho con hipoacusia neurosensorial para altas frecuencias el izquierdo la hipoacusia fue severa. La discriminación fonémica del oído derecho fue del 100% en comparación con un 0% en el lado izquierdo. Los timpanogramas fueron normales bilateralmente. Se inició dosis altas de prednisona (1 mg / kg) durante 3 semanas sin ningún tipo de mejoría. Se le realizó análisis de sangre, resonancia magnética cerebral con gadolinio, electromiografía / velocidad de conducción nerviosa y la detección de metales pesados los cuales fueron negativos, a excepción de los anticuerpos antinucleares que fue positivo en 1:2,560. En el transcurso de los próximos meses, el paciente desarrolló un incremento en la fatiga, artralgias, artritis, y el fenómeno de Reynaud. El metotrexato fue añadido para un diagnóstico probable de una artritis reumatoide seronegativa, sin respuesta favorable después de 3 meses. El estudio audiológico se mantuvo sin cambios. Por último, se obtuvo una evaluación reumatológica exhaustiva. En la exploración física, se observó una placa 10 a 15cm marrón sobre la zona supra púbica, telangiectasias en cara, engrosamiento de la piel. Se obtuvo una biopsia de piel de la placa supra púbica que reveló cambios de la piel "esclerodermia", se inició inmunoglobulina intravenosa y la dosis de metotrexato se incrementó. Después de 1 mes, sus síntomas, incluyendo la hipoacusia y la neuropatía, mejoró de manera significativa en el estudio audiológico. Para el oído izquierdo con un aumento significativo de 0 a 68% en la discriminación fonémica.¹²

Otro padecimiento que frecuentemente se presenta en la población general es el vértigo posicional paroxístico benigno que es un padecimiento caracterizado por episodios cortos de vértigo en asociación con los rápidos cambios en la posición de la cabeza. Hay una serie de causas asociadas con el vértigo postural paroxístico benigno. Las causas más comunes parecen ser los traumatismos craneales (17%) y la neuritis vestibular (15%). Otras causas son

la isquemia vertebro basilar, enfermedad de Menière, migraña, laberintitis, cirugía del oído medio, reposo en cama prolongado. Aunque la mayoría de los casos parece ser idiopática, recientemente se informó de la disfunción cocleovestibular y vértigo postural paroxístico benigno en pacientes con arteritis de células gigantes. El pico de incidencia de vértigo postural paroxístico benigno idiopático es de entre 50 y 70 años, aunque la enfermedad puede encontrarse entre todos los grupos de edad. La incidencia de vértigo postural paroxístico benigno idiopático es con rangos 11 a 64 por 100.000 al año. Es dos veces más común en mujeres que en hombres. En contraste, la distribución por sexos es aproximadamente igual en los casos de vértigo postural paroxístico benigno después de un traumatismo y la neuritis vestibular. La fisiopatología de vértigo postural paroxístico benigno se cree que es causada por canalolitiasis, que afecta principalmente el canal semicircular posterior y con menor frecuencia la participación del externo y superior. Los fragmentos de otoconias se considera que actúan como un émbolo, causando el movimiento constante de la endolinfa, incluso después de que el movimiento de la cabeza se ha detenido. Este movimiento causa la flexión de la cúpula y por lo tanto provoca vértigo. Otra teoría considera la cúpulolitiasis como responsable de vértigo postural paroxístico benigno en donde los fragmentos de otoconias se encuentran enclavadas en la cúpula.

Pacientes consecutivos diagnosticados con esclerosis sistémica, en la División de Reumatología del Hospital Xeral-Calde, (España) entre julio y noviembre de 2006, fueron reclutados para la evaluación de los estudios de posicionamiento. Tales estudios fueron realizados en los pacientes y la frecuencia de los controles pareados entre enero y mayo de 2007. Ninguno de los pacientes estudiados habían sido tratados con determinadas maniobras de reposicionamiento canalicular o ejercicios de Brandt-Daroff. Una edad promedio (\pm 2 años), sexo y etnia emparejado grupo de control fue utilizado para establecer las posibles diferencias con los pacientes esclerosis sistémica. Todos los pacientes y los controles fueron interrogados acerca de cualquier historia de patologías cocleovestibulares anteriores, traumatismo craneal, la exposición al ruido, la infección del oído, enfermedades metabólicas, insuficiencia renal, uso de medicamentos ototóxicos o la historia familiar de problemas auditivos. Los movimientos oculares fueron estudiados con videonistagmografía. Se realizó maniobra de Dix-Hallpike en todos los casos, los movimientos oculares se registraron con lentes de Frenzel por lo menos 30 segundos. Para evaluar el equilibrio estático y antes de realizar la prueba calórica con agua bitérmica, la prueba clínica de la interacción sensorial y el equilibrio (CTSIB) se llevó a cabo en todos los pacientes. El CTSIB se llevó a cabo según lo descrito por Horak y Shumway-Cook. Es una prueba barata útil para diferenciar personas con y sin trastornos vestibulares. La técnica utiliza condiciones visuales; incluyen el uso de una venda para eliminar el conflicto visual. Se realizaron seis condiciones de prueba de la organización sensorial de manera que se trató de simular las seis condiciones de posturografía dinámica. Todos ellos fueron realizados con la persona en posición de pie: Condiciones de 1 a 3 se hicieron parado en el suelo, sobre una superficie firme, condiciones de 4 a 6 con el paciente de pie en una espuma.

La puntuación en cada una de las seis condiciones midió la longitud de tiempo (en segundos) que el sujeto fue capaz de mantener la postura correcta sin la ayuda del examinador. Por esta razón, para cada condición específica de los individuos se consideró que CTSIB anormal cuando no fueron capaces de mantener la posición por más de 50% del tiempo. En la prueba bitérmica la grabación de la respuesta se hizo durante 3 minutos. La paresia del canal se determinó de acuerdo a la fórmula Jongkees. Una paresia de canal de más de 25% es considerado como un signo patológico.

El presente estudio constituye el primer intento de evaluar la frecuencia de vértigo postural paroxístico benigno y alteraciones posturales en una serie de pacientes consecutivos de

esclerosis sistémica. Se muestra una mayor frecuencia de vértigo postural paroxístico benigno y el control postural anormal de origen vestibular en pacientes con esclerosis sistémica de controles pareados.¹³

OBJETIVO GENERAL

Identificar las alteraciones auditivas y vestibulares en pacientes con esclerosis sistémica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio prospectivo descriptivo, transversal, observacional, en el Servicio de Audiología y Otoneurología de la UMAE Hospital General “Dr. Gaudencio González Garza”, del Centro Médico Nacional “La Raza”.

Sujetos de estudio: Aceptaron participar mediante firma de consentimiento informado 25 pacientes femeninas con esclerosis sistémica la cuál fue diagnósticada por el servicio de Medicina Interna, todas acudieron a la Consulta Externa al Servicio de Audiología y Otoneurología en el periodo mayo-julio de 2010 para realizar un cuestionario que incluía los siguientes datos: Información personal, tiempo de evolución de la esclerosis sistémica, tratamiento con el cual es manejado, antecedentes de otros padecimientos, búsqueda intencionada de sintomatología auditiva y vestibular. (Anexo 2)

Una exploración otoneurológica completa que incluyó: Otoscopia directa y los datos se describieron en la hoja de recolección de datos, posteriormente se realizó el Estudio Audiológico con el paciente en una cabina sonoamortiguada, se le colocaron los audífonos, se pasaron tonos graves y agudos, se le indicó señalar cuando iniciara a percibirlos, se obtuvo promedio de tonos (500, 1000, 2000, 4000 Hertzios), y se clasificó la hipoacusia por grados (hipoacusia superficial de 20 a 40dB, hipoacusia media de 40 a 60 dB, hipoacusia severa de 60 a 80 dB, hipoacusia profunda de 80 dB en adelante). Para la logaudiometría se le indicó al paciente que repitiera todo lo que escuchara y se registró en la hoja de datos (anexo 2), también se les realizó timpanometría para la cual se introdujo una sonda en el conducto auditivo externo que tiene tres orificios, el superior que emite tono sonda, otro es el que capta la energía que es reflejada por el tímpano y es medida por un voltímetro y el tercero es el que produce los cambios de presión; clasificandopor tipo de curvas A de Jerger, B de Jerger, As de Jerger, Ad de Jerger, para la prueba de Williams se consiguió un cierre perfecto de conducto auditivo externo con la sonda del impedanciómetro, la diferencia entre los puntos de compliancia máxima de 15-20 mm de H₂O se consideraron como normales y en el reflejo estapedial también se consiguió un cierre perfecto de conducto auditivo externo, con una frecuencia de sonda de 220 Hz para obtener la contracción y relajación del músculo estapedio, clasificándolo como presente o ausente, posteriormente se exploró la articulación temporomandibular con dígitopresión considerando como disfunción temporomandibular a la crepitación y desplazamiento, se realizó emisiones otoacústicas por producto de distorsión en aquellos pacientes que no tenían patología de oído medio; para el cual se introdujo una sonda del equipo de emisiones otoacústicas en el conducto auditivo externo, se consiguió un cierre perfecto, se realizó en una cabina sonoamortiguada, el paciente estuvo en silencio se consideró como normal la amplitud de emisiones otoacústicas por producto de distorsión entre -5 a 15 dB SPL registradas en un rango de frecuencia de 500, 1000, 2000, 4000,8000 Hz. El estudio vestibular se valoró inicialmente con la marcha, posteriormente el estudio de Romberg se le indicó al paciente que se parara con los pies juntos, brazos levantados y ojos cerrados. Para la marcha de Babinski el paciente con los ojos cerrados se le pidió hacer diez pasos adelante y diez pasos retrocediendo, repitiéndolo cinco veces, búsqueda de nistagmus espontáneo se determinó pidiendo al paciente mirar hacia el frente con los ojos abiertos, por al menos 20 segundos sin una fijación visual y 20 segundos permitiendo fijación visual a la derecha y a la izquierda posteriormente con inhibición visual. A la maniobra de Dix y Hallpike con el paciente sentado, con cabeza girada en 45 grados hacia oído izquierdo, llevando en forma rápida al paciente a decúbito supino con cabeza colgando en 105 grados, con oído explorado hacia abajo, observando si existe presencia de nistagmus y las características del mismo (latencia, fatiga y agotamiento),

se realizó de igual forma del lado derecho. Pruebas térmicas con el paciente colocado en posición supina con la cabeza elevada a 30 grados por encima del plano horizontal con el objeto de llevar el conducto semicircular lateral al plano vertical, las temperaturas del estímulo fueron de 30 y 44 grados Celsius respectivamente, se llevó el agua por medio de un tubo de goma, la cantidad de agua que se empleó fue de 400 a 600 ml en 30 segundos, la mirada del paciente estuvo fija en un punto, se observó el nistagmus, posteriormente se realizó la formula de Jongkees para paresia vestibular.

Todos los interrogatorios y evaluaciones fueron realizados por la Dra. Yazmin Contreras Hernández.

Ningún paciente contó con trastornos a nivel de oído medio, ni se encontraban en estado crítico, como apoyo mecánico ventilatorio, con inestabilidad hemodinámica o con alteraciones en el estado de conciencia

Se creó una base de datos en el programa SPSS versión 18.0 donde se incluyeron todos los datos obtenidos y se realizó estadística descriptiva.

RESULTADOS

Se evaluaron 25 pacientes portadores de esclerosis sistémica de sexo femenino con una media de edad de 49.36 (rango de 28 a 70 años) Gráfico 1.

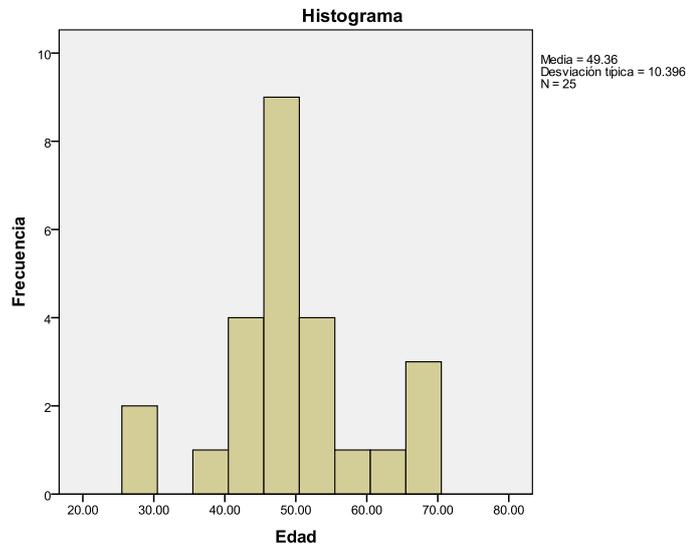


Gráfico 1 Distribución de edad.

13 pacientes presentaron Disfunción de la articulación temporomandibular (52 %), 12 pacientes sin disfunción de la articulación temporomandibular (48%). En el cuestionario realizado a los pacientes sólo 5 pacientes (20%) referían sintomatología para disfunción de la articulación temporomandibular.

Gráfico 2.

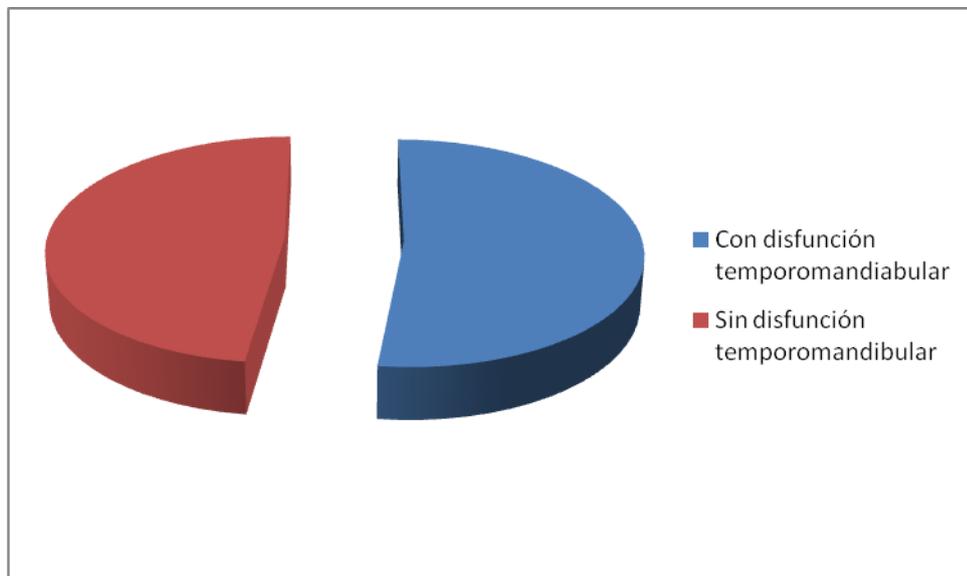


Gráfico 2 Distribución de la disfunción temporomandibular.

En la exploración la otoscopia derecha se encontró normal en 15 pacientes (60 %), opaca en 7 pacientes (28%), con miringoesclerosis en 1 paciente (4 %), presencia de neotímpano en 1 paciente (4 %), retraída en 1 paciente (4 %) y la otoscopia izquierda se encontró normal en 17 pacientes (68 %), opaca en 3 pacientes (12 %), con miringoesclerosis en 2 pacientes (8 %), presencia de neotímpano en 2 pacientes (8 %), retraída en 1 paciente (4%). Gráfico 3.

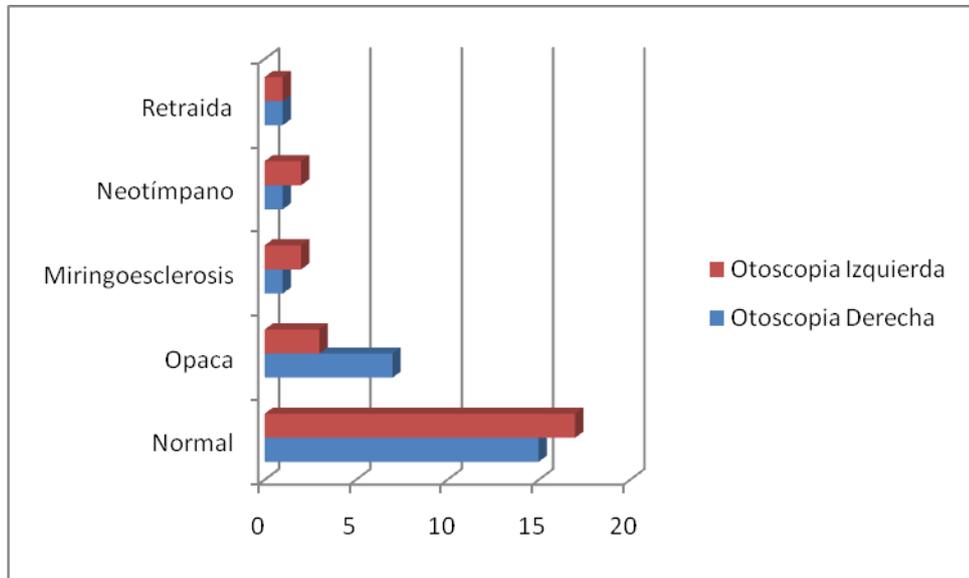


Gráfico3 Distribución de características de otoscopia.

Se obtuvo promedio de tonos (500, 1000, 2000, 4000 Hertzios) para ambos oídos obteniendo una media de 20.57dB, con un rango de 6.20 dB-73.70 dB. Gráfico 4.

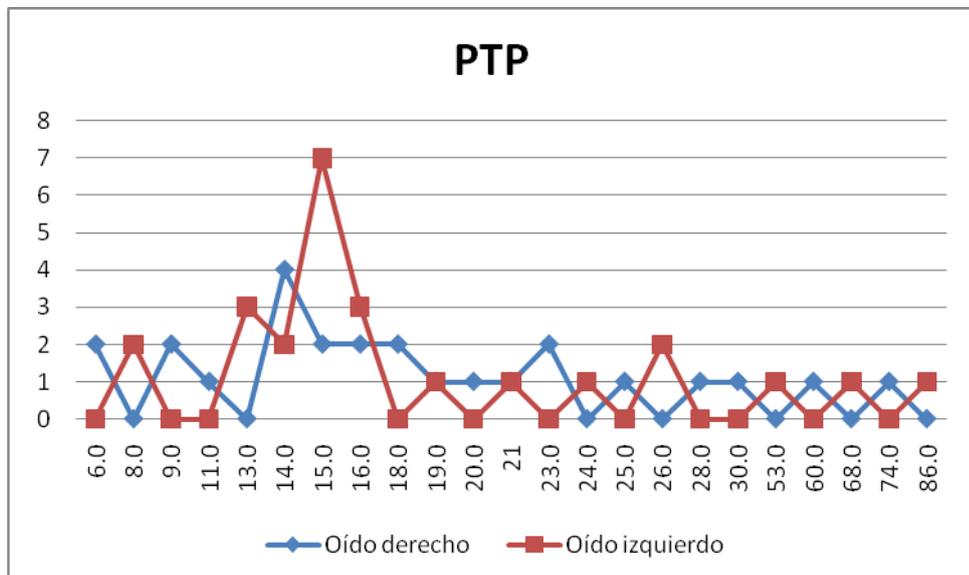


Gráfico4 Distribución de promedio de tonos puros.

Se clasificó la hipoacusia en superficial (20 a 40 dB), media (40 a 60 dB), severa (60 a 80 dB), profunda (80 dB en adelante). Obteniendo para el oído derecho audición normal en 16 pacientes (64%), hipoacusia superficial sensorial en 3 pacientes (12%), hipoacusia media sensorial 3 pacientes (12%), hipoacusia severa sensorial 3 pacientes (12%). Y para el oído izquierdo audición normal en 15 pacientes (60%), hipoacusia superficial sensorial en 3 pacientes (12%), hipoacusia media sensorial 3 pacientes (12%), hipoacusia severa sensorial en 4 pacientes (16%). La logaudiometría en todos los pacientes fue acorde a tonal. En cuestionario realizado a los pacientes sólo 7 pacientes (28%) referían hipoacusia. Gráfico 5.

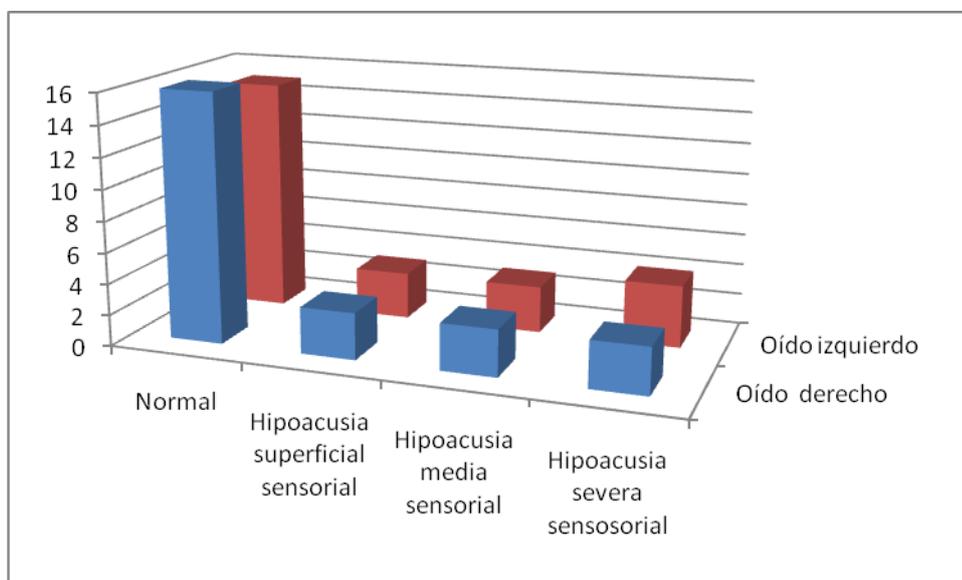


Gráfico5 Distribución de grados de hipoacusia

Se realizó Timpanometría a todos los pacientes obteniendo los siguientes resultados, para oído derecho con curva A de Jerger 14 pacientes (56%), As de Jerger 4 pacientes (32 %), Ad de Jerger 2 pacientes (8.0 %), B de Jerger 1 paciente (4.0 %), para el oído Izquierdo con curva A de Jerger 18 pacientes (72%), As de Jerger 5 pacientes (20 %), Ad de Jerger 1 paciente (4.0 %), B de Jerger 1 paciente (4.0 %). Gráfico 6.

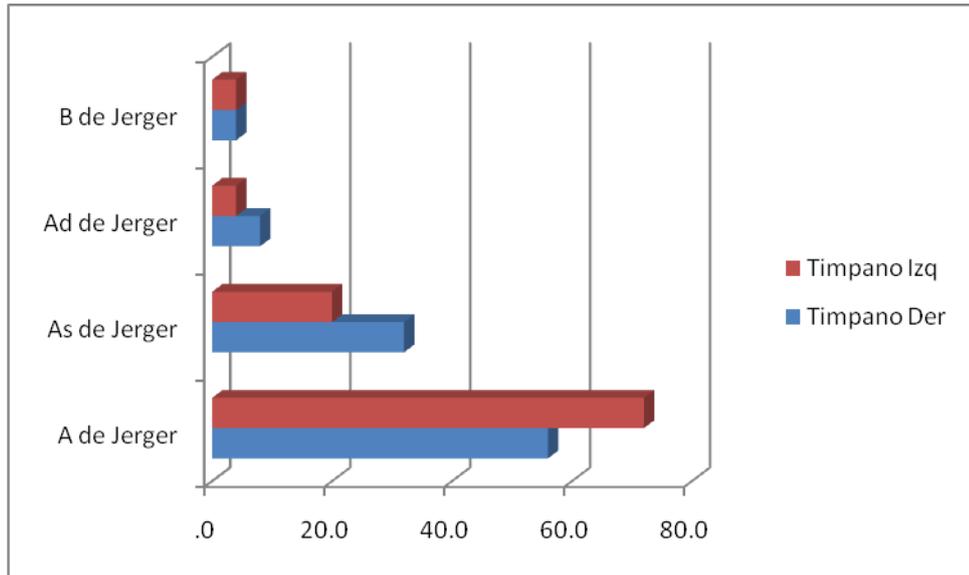


Gráfico 6 Distribución de porcentaje de tipo de curvas de Jerger en timpanometría

Se realizó prueba de Williams en todos los pacientes la diferencia entre los puntos de compliancia máxima de 15-20 mm de H₂O se consideraron como normales; encontrando para el oído derecho 18 pacientes (72%) fue positiva para disfunción tubaria, y en 7 pacientes (28 %) fue negativa. Para el oído izquierdo fue positiva en 19 pacientes (76 %) y negativa para 6 pacientes (24 %). En cuestionario realizado 15 pacientes (60%) referían sensación de plenitud ótica. Gráfico 7.



Gráfico7 Distribución de función tubaria

Se realizó reflejo estapedial ipsilateral a todos los pacientes obteniendo los siguientes resultados para el oído derecho presente en 22 pacientes (88%), ausente en 3 pacientes (12%), el reflejo estapedial izquierdo presente en 21 pacientes (84%), ausente en 4 pacientes (16%). Gráfico 8.

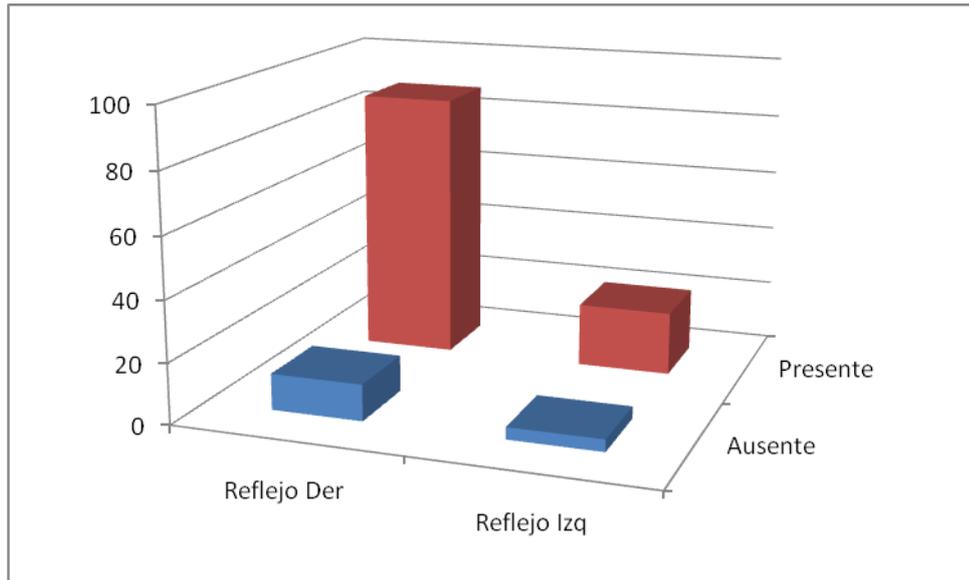


Gráfico 8 Distribución de reflejo estapedial

Las Pruebas cerebelosas en todos los pacientes fueron normales, la maniobra de Dix y Hallpike fue negativa para todos los pacientes, y a la búsqueda intencionada de nistagmus espontáneo fue negativo para todos los pacientes.

Se realizaron pruebas bitérmicas 2 pacientes no aceptaron la prueba; obteniendo función normal en 11 pacientes (44%), con disfunción vestibular derecha 12 pacientes (48%), función normal izquierda en 8 pacientes (32%), con disfunción vestibular 15 pacientes (60%). En cuestionario realizado sólo 11 pacientes (11%) referían sintomatología vestibular. Gráfico 9.

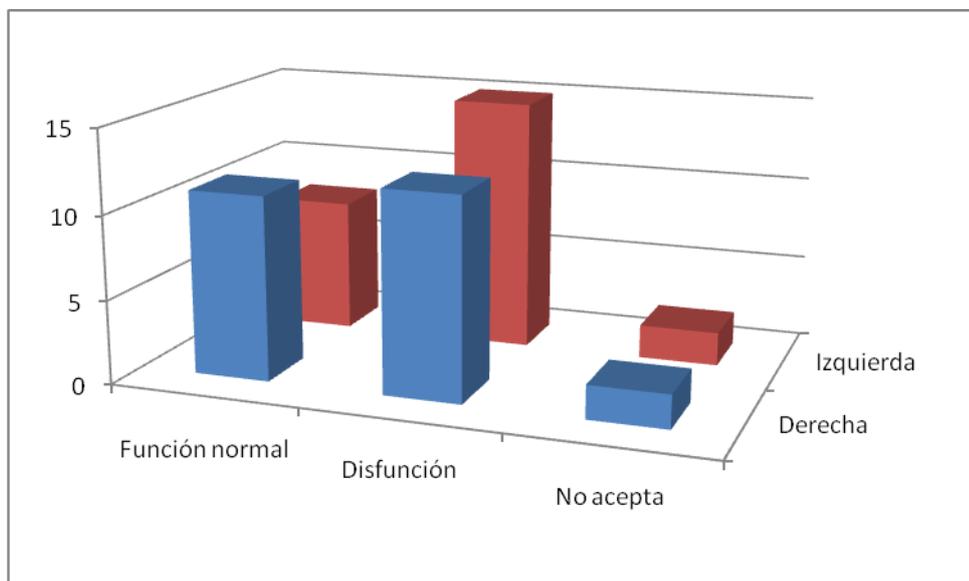


Gráfico 9 Distribución de función vestibular

Se realizaron emisiones otoacústicas por producto de distorsión a todos los pacientes estando presentes en 18 pacientes (72%), y ausentes en 7 pacientes (28%). Gráfico 10

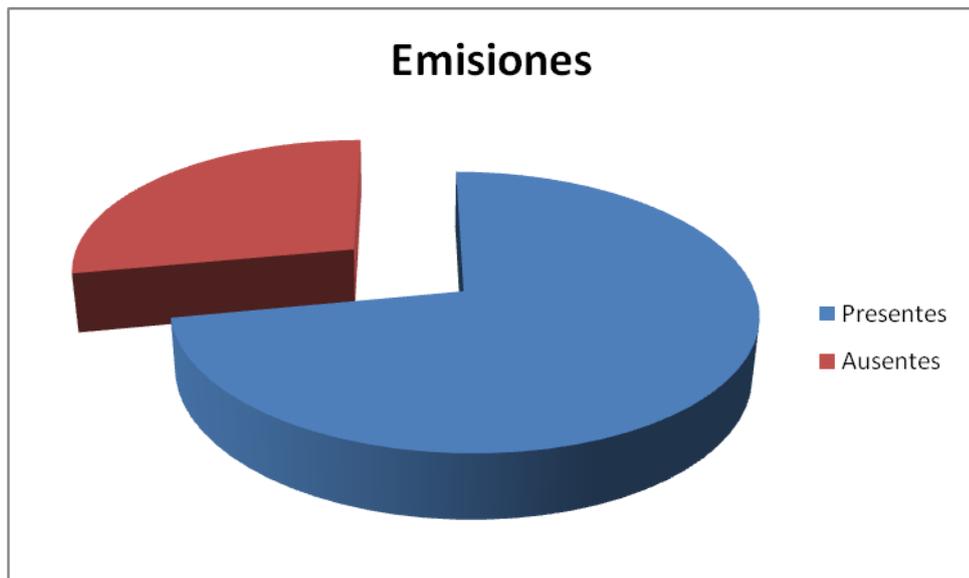


Gráfico10 Distribución de emisiones otoacústicas por producto de distorsión.

ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE RESULTADOS

Kastanioudakis y colaboradores en un estudio comparativo realizado en Grecia, con una muestra de 33 pacientes, encontraron que el 20% presentó hipoacusia sensorineural y 33% presentó hipoacusia mixta. No se encontró correlación de la hipoacusia con la edad, manifestaciones sistémicas de la enfermedad, presencia de anticuerpos o el tratamiento. Un 10% de los pacientes presentó disfunción en la trompa de Eustaquio.¹⁰

Otro estudio similar fue el realizado por Berrittini y colaboradores en la cual incluyeron 37 pacientes con esclerosis sistémica donde se identificó involucro cocleovestibular en un 41%. La hipoacusia se encontró en 14 pacientes, (10 sensorineural y 4 de forma mixta).¹¹

El estudio más reciente al respecto corresponde a Amor-Dorado, quien en un estudio comparativo realizado en Santander España con 35 pacientes encontró que 27 pacientes (77%) mostraron hipoacusia con respecto al grupo control. El patrón típico de hipoacusia fue sensorineural bilateral.

Encontramos en nuestro estudio audición normal en el 62 % de los pacientes, Hipoacusia superficial sensorial en un 12 %, hipoacusia media sensorial en 12 %, hipoacusia severa sensorial en 12 % de los pacientes. La logaudiometría en todos los pacientes fue acorde a tonal.

En nuestro estudio encontramos que un 52% presentaron disfunción de la articulación temporomandibular, no se encuentra descrito en la literatura y considerando que en la patogenia intervienen factores inmunitarios, lesiones vasculares y de activación de fibroblastos, existe una sobreproducción y acumulación de colágena y otras proteínas de matriz extracelular como fibronectina, laminina y algunos proteoglicanos en la piel; en los vasos sanguíneos, a nivel de la capa íntima, también se acumulan estos productos, al igual que en otros órganos, ya que la articulación temporomandibular sus superficies articulares están cubiertas con fibrocartílago en contraste con todas aquellas articulaciones sinoviales del cuerpo, las cuales están cubiertas con cartílago hialino. Y existe colágeno tipo I en el fibrocartílago en ella.

Se realizó timpanometría a todos los pacientes obteniendo los siguientes resultados, curva con amplitud y presión normal en 64%, curva con presión normal y amplitud disminuida en 26 %, curva con presión normal y amplitud aumentada en 6 %, curva con amplitud disminuida en 4.0 %. No existe reporte en la literatura de este estudio sin embargo la membrana timpánica también tiene colágeno de predominio tipo II, el anillo fibroso puede subdividirse en una interior y otra parte exterior por inmunohistoquímica. La parte interior tiene colágeno tipo II y, en menor cantidad tipo I. La porción exterior tiene colágeno tipo III y tipo I.

Se realizó prueba de Williams en todos los pacientes encontrando 74% con disfunción tubaria comparado con el estudio realizado por Kastanioudakis en el que encontró 10 % de sus pacientes con disfunción tubaria.

Las Pruebas cerebelosas en todos los pacientes fueron normales, la maniobra de Dix y Hallpike fue negativa para todos los pacientes, y a la búsqueda intencionada de nistagmus espontáneo fue negativa para todos los pacientes.

Se realizaron pruebas bitérmicas 2 pacientes no aceptaron la prueba; obteniendo disfunción vestibular en 54%. Se valoró en base a la fórmula de Jongkess y se consideró como normal a una diferencia no mayor del 20 %. No existe reporte en la literatura de la función vestibular.

Se realizaron emisiones otoacústicas por producto de distorsión a todos los pacientes estando presentes en 72%. Sin reporte en la literatura pero la membrana tectoria es una estructura acelular con una función mecánica en el proceso de transducción de la señal, conformada por una matriz proteica. Varios tipos de colágeno forman más de la mitad de su estructura, predominando el colágeno tipo II, y menores cantidades de tipo IX y XI. La proteína no colágeno más abundante es la a tectorina.

En nuestro medio no existen estudios específicos de detección de estas alteraciones en pacientes con esclerosis sistémica, lo que nos motivó a la realización del presente estudio.

CONCLUSIÓN

Los pacientes con esclerosis sistémica cursan con alteraciones Otoneurológicas por lo que se debe considerar su evaluación sistemática en especial de la articulación temporomandibular.

ANEXO 1.

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACIÓN EN PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN CLÍNICA.

Nombre del paciente _____

SERVICIO DE AUDIOLOGÍA Y OTONEUROLOGÍA DE LA UMAE DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA, CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA DEL I.M.S.S.

Por medio del presente acepto participar en el proyecto de investigación titulado "MANIFESTACIONES AUDITIVAS Y VESTIBULARES EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA". Registrado ante el Comité Local de Investigación con el número ____ Se me ha explicado que el objetivo de éste estudio es identificar como se encuentran mis oídos y su funcionamiento. Se me ha explicado que mi participación consistirá responder a cuestionarios sobre mis síntomas y en la realización de estudios que no implican ningún riesgo y que como beneficio se me explicará como se encuentran mis oídos e indicará si requiero algún tratamiento. Los estudios que se me proponen realizar no empeora mi enfermedad ni la complica. El investigador principal se ha comprometido a darme la información oportuna sobre cualquier procedimiento alternativo adecuado que pudiera ser ventajoso para mi tratamiento, así como responder cualquier pregunta y aclarar cualquier duda que me plantee acerca de los procedimientos que se llevarán a cabo, o cualquier otro asunto relacionado con la investigación o con mi tratamiento y me ha proporcionado la forma de localizarlo en el momento en que requiera comunicarme (teléfono celular 0445551840490). El investigador me ha dado seguridad de que no se me identificará en las prestaciones o publicaciones de éste estudio, aunque ésta pudiera hacerme cambiar de parecer respecto a mi permanencia dentro del mismo.

FIRMA DEL PACIENTE

Dra. Yazmín Contreras Hernández Mat. 99367387

Firma de testigo

Firma de testigo

ANEXO 2

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

NOMBRE:

EDAD:

SEXO:

AFILIACIÓN:

TELEFONO CONVENCIONAL (DE CASA):

TELEFONO CELULAR:

DIRECCIÓN:

FECHA:

Tiempo de detectada con esclerodermia:

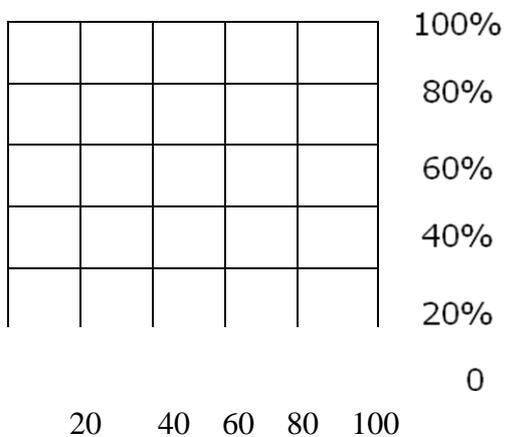
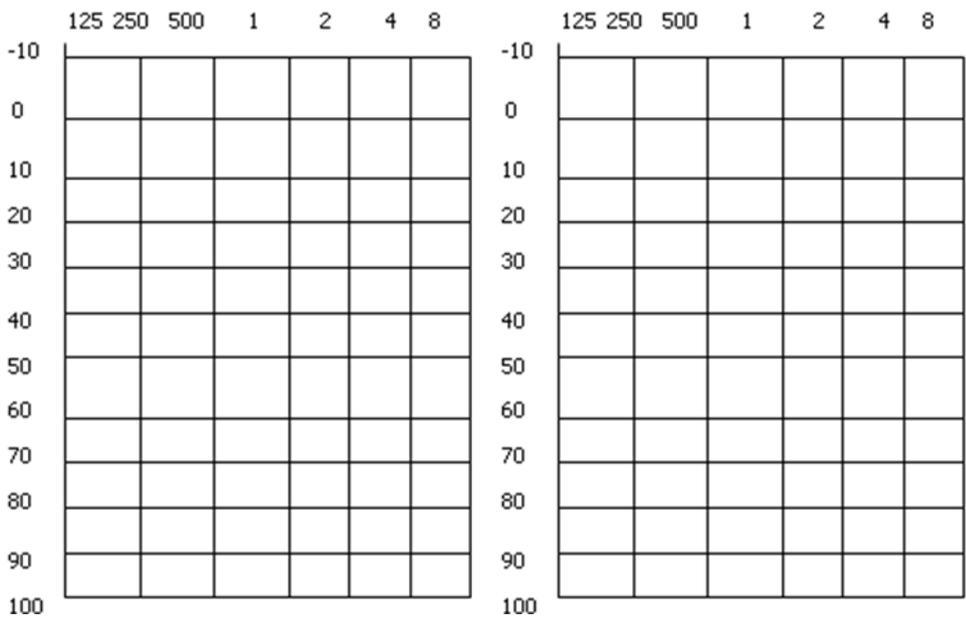
Tratamiento utilizado

¿Escucha bien?		Si	No
¿De qué oído escucha mejor?		Derecho	Izquierdo
¿Escucha Zumbido?	Agudo	Grave	Bitonal
¿Cómo es su volumen?	Leve	Moderado	Intenso
¿Es constante o intermitente?			
¿Presenta oído tapado?		Si	No
¿Se destapa si bosteza?		Si	No
¿Presenta dolor con sonidos intensos?		Si	No
¿Escucha pero no entiende?		Si	No
¿Presenta crepitación o dolor en la articulación temporomandibular?		Si	No
¿Alguna vez ha tenido parálisis facial.?		Si	No
¿Ha tenido salida de sangre por oídos?		Si	No
¿Cuándo fue la última vez que tuvo salida de sangre?			
¿Ha tenido salida de pus por oídos?		Si	No
¿Cuándo fue la última vez que tuvo salida de pus?			
¿Se ha desmayado?		Si	No
¿Ha tenido golpes fuertes en cabeza con pérdida del estado de conciencia?		Si	No
¿Ha tenido enfermedades exantemáticas (varicela, sarampión, rubéola, escarlatina)?		Si	No
¿Presenta Vértigo?		Las cosas giran a su alrededor	Usted es el que gira
Si ha tenido ¿cuál es su duración?	Segundos	Minutos	Horas
¿Cuándo fue el último cuadro de vértigo?			
Presenta inestabilidad(se le mueve el piso)		Si	No
¿Cuándo camina se va de lado?		Si	No
De ser así; ¿Hacia qué lado se va?		Derecha	Izquierda
¿Tiene algún problema de columna?			
¿Padece alguna otra enfermedad? Escriba cual			

ANEXO 2. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS DE ESTUDIO AUDIOLÓGICO Y ESTUDIO VESTIBULAR

ESTUDIO AUDIOLÓGICO

- Evaluación en articulación temporomandibular, lateralidad, crepitación dolor limitación a la apertura si refiere bruxismo:
- Características de pabellones auriculares:
- Otoscopia: (en especial engrosamientos o placas):



IMPEDANCIOMETRÍA

Timpanometría: (tipo de curva de Jerger)

OD:

OI:

Pueba de Wlliams:

	OD	OI
daPa		
ml		

Reflejo Estapedial:

	OD	OI
500 Hz		dB HL
1000 Hz		dB HL
2000 Hz		dB HL
4000 Hz		dB HL

ESTUDIO VESTIBULAR:

Marcha:

Romberg:

Marcha de Babinski: (La rotación del cuerpo de más de 30 grados de desplazamiento de la posición inicial se tomará como alterada).

Nistagmus espontáneo: (1er Grado: Aparece cuando el paciente desvía la mirada hacia el componente rápido, 2do Grado: Aparece cuando el paciente desvía la mirada hacia el componente rápido y en la posición primaria, 3er Grado: Aparece en todas direcciones).

Maniobra de Dix y Hallpike:

Pruebas térmicas a 30 grados:

OD:

OI:

Pruebas térmicas a 44 grados:

OD:

OI:

Pruebas cerebelosas:

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Seibold JR. Scleroderma. In: Kelly WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB (eds). Textbook of rheumatology. 4th ed. Vol I. Philadelphia, WB Saunders, 1993; 1113-1128.
2. Elizondo PM. Introducción a la reumatología. 2a ed. México: Intersistemas, 1997; 275-99.
3. Fauci, Braunwald, Isselbacher, Wilson et al. Principios de medicina interna de Harrison. 14th ed. Vol II. México: Mc Graw-Hill-Interamericana, 1998; 2145-53.
4. Mariq HR, Leroy EC. Progressive systemic sclerosis: Disorders of the microcirculation. Clin Rheum Dis 1979; 5: 81.
5. Campbell PM, LeRoy EC. Pathogenesis of systemic sclerosis: A vascular hypothesis. Semin Arthritis Rheum 1975; 4: 351.
6. Black CM. The aetiopathogenesis of systemic sclerosis: Thick skin-thin hypotheses. J R Coll of Physicians Lond 1995; 29: 119.
7. Merrin PK, Macfarlane DG. Vestibulocochlear Dysfunction In a Patient with Rheumatoid Disease and Vasculitis. Ann Rheum Dis. 1991; 50: 393-394.
8. Schuknetch HF. Ear Pathology in Autoimmune Disease. Adv Otorhinolaryngol. 1991; 46: 50-70.
9. Andonopoulos AP, Naxakis S, Goumas P, Lygatsikas C. Sensorineural Hearing Disorders in Systemic Lupus Eritematosus. A controlled study. Clin Exp Rheumatol. 1995; 13: 137-141.
10. Kastanioudakis I, Ziavra N, Politi EN. Hearing Loss in Progressive Systemic Sclerosis Patients: A Comparative Study. Otolaryngol Head Neck Surg. 2001; 124:522-525.
11. Berrettini S, Ferri C, Pitaro N, Audiovestibular Involvement in Systemic Sclerosis. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 1994; 56: 195-198.
12. Farajzade A, Huang T, Sudden hearing loss as the presenting syntomp of the systemic sclerosis. Otolology and Neurotology 2009;30:277-79.
13. Amor J, Barreira M, Arias M, Bening paroxysmal positional vertigo and clinical test of sensory interaction and balance in systemic sclerosis. Otolology and Neurotology 2008;29:1155-61.
14. Knutsson J, Bagger-Sjoback D, Collagen Type Distribution in the Healthy Human Tympanic Membrane. Otol Neurotol 2009;30:1225-29.
15. Solórzano A, González O, Osteoarthritis affecting the temporomandibular joint. Acta Odontol Venez. 1999;37:1-14.
16. Amor-Dorado JC, Arias-Nuñez MC, Miranda-Fillooy JA. Audiovestibular Manifestations in Patients With Limited Systemic Sclerosis and Centromere Protein-B (CENP-B) Antibodies. Medicine 2008; 87:131-141.

17. De Sebastian G, Badaracco J, Medida liminal de la audición-Umbrales auditivos-Vía aérea. *Audiología práctica*. 1999;6: 47-73.
18. Portmann M, Portmann C, Audiometría Vocal. *Audiometría Clínica*. 1979;6:66-105.
19. Alaminos J, Murua A, Timpanometría. *Introducción Olaizola*. 1979;5:75-102.
20. Oostenbriki P, Otoacoustic emissions. 2004:189-98.
21. Uemura T, Suzuki J, Métodos del examen otoneurológico. *Examen Otoneurológico*. 1968;3:26-84.
22. Cahart R, Organización neurosensorial del habla y la audición. *Neurología para los especialistas del habla y del Lenguaje*. 2001;5:105-127.
23. Brunas R, Marelli E, La estimulación laberíntica con agua fría o caliente. *Calorización de CAE. Sistema vestibular y trastornos oculomotores*. 1985;11:185-200.
24. García F. Estudio de comorbilidad de la hipoacusia neurosensorial y otras enfermedades de patogenia autoinmune. Utilidad de las pruebas de laboratorio. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2006; 57: 28-33