

### UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

### FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR. ANTONIO FRAGA MOURET CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

# "FUNCION AUDITIVA Y VESTIBULAR EN PACIENTES CON

## ESCLEROSIS SISTEMICA"

# TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN:

### **MEDICINA INTERNA**

#### PRESENTA:

### DR. DANIEL REYES JACOBO



ASESORES
DRA. OLGA LIDIA VERA LASTRA
DRA. LAURA ALEJANDRA VILLANUEVA PADRON

**MÉXICO, D.F. 2009** 





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.

### No. De registro de Protocolo F 2009-3501-5

Dr. Jesús Arenas Osuna Jefe de la División de Educación Hospital de Especialidades Centro Medico Nacional "La Raza"

**IMSS** 

Dra. Olga Lidia Vera Lastra Titular del Curso de Especialización en Medicina Interna Hospital de Especialidades Centro Medico Nacional "La Raza" IMSS

Dr. Daniel Reyes Jacobo Medico Residente de 4º año Especialidad en Medicina Interna Hospital de Especialidades Centro Medico Nacional "La Raza" IMSS

#### **AGRADECIMIENTOS**

A DIOS por concederme la oportunidad y guiarme hacia la meta que tenía planeada para mí.

A MIS PADRES y en especial a mi MADRE por darme la vida y prodigarme su amor y cuidados incondicionales, por los sacrificios realizados para verme convertido en una persona integra y un profesionista cabal.

A MI ABUELITA por sus consejos, amor y bendiciones.

A MIS HERMANOS por su apoyo y cariño.

A MI NOVIA por su amor y paciencia.

A MIS AMIGOS por compartir con ellos momentos de alegría, tristeza y triunfos durante estos cuatro años.

A MIS ASESORES DE TESIS, Dra. Olga Vera Lastra y Dra. Laura Villanueva Padrón, por su apoyo, confianza, profesionalismo y paciencia para la realización del presente trabajo.

A MIS PROFESORES que con su tiempo, profesionalismo y guía me permiten ver culminada una fase más de mi vida, en especial al maestro y amigo, Dr. Felipe Iniestra Flores.

A MIS PACIENTES por brindarme su confianza para realizar mis actividades medicas.

AL HOSPITAL LA RAZA por enseñarme a ser medico.

### INDICE

Resumen	
Summary	
Antecedentes científicos	
Material y Métodos	
Análisis estadístico	
Resultados	
Discusión	
Conclusiones	
Bibliografía	
Anexos	;

## "FUNCIÓN AUDITIVA Y VESTIBULAR EN PACIENTES CON ESCLEROSIS SISTÉMICA"

**Objetivo:** Determinar función auditiva y vestibular en pacientes con esclerosis sistémica de la UMAE "Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret" Centro Medico Nacional La Raza, IMSS.

### Material y métodos:

Se captaron pacientes con esclerosis sistémica entre los meses de septiembre del 2008 hasta enero del 2009 de la clínica de esclerosis sistémica del servicio de Medicina Interna de la UMAE "Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret", que cumplieron criterios de inclusión y exclusión. Dentro de su protocolo de estudio, se les solicito valoración por otoneurología para valoración audiológica y vestibular. Para el análisis estadístico se empleo el programa SPSS versión 13 para realizar estadística descriptiva. La presentación de tablas y gráficos con Excel 2007.

**Resultados:** Se analizaron 25 pacientes, todos del sexo femenino, con una edad media de 49.24 años (rango 28-77). El 58% de las pacientes presento otoscopia normal. Se encontró disfunción mandibular en un 56%. Las pruebas de audición en el oído derecho presento hipoacusia en un 36% de las pacientes. En el oído izquierdo solo un 16% presento hipoacusia. Las pruebas vestibulares detectaron disfunción unilateral en un 64% en el oído izquierdo, comparado con un 9% del oído derecho.

**Conclusiones:** La hipoacusia, las lesiones vestibulares y la disfunción mandibular son manifestaciones audiológicas muy frecuentes en pacientes con esclerosis sistémica en el servicio de Medicina Interna de la UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret".

Palabras claves: Lesión vestibular, esclerosis sistémica.

## "AUDITIVE AND VESTIBULAR FUNCTION IN THE PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS"

**Objetive:** To know the auditive and vestibular function in the patients with systemic sclerosis in the department of Internal Medicine. UMAE "Dr. Antonio Fraga Mouret", Centro Medico Nacional La Raza, IMSS.

**Material and methods:** We collected patients with systemic sclerosis between September 2008 through January 2009 for systemic sclerosis clinical service of Internal Medicine of the UMAE Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret, who met criteria inclusion and exclusion. Within their study protocol, they ask othoneurology assessment for audiological and vestibular tests. The statistical analysis used the program SPSS ver. 13 for descriptive statistics. The presentation of tables and graphs with Excel 2007.

**Results:** We analyzed 25 patients, all female, with an average age of 49.24 years (range 28-77). the 58% of patients had normal otoscopy. Mandibular dysfunction was found in 56%. Tests of hearing in their right ear presents hearing loss in 36% of patients. In the left ear only 16% had hearing loss. Evidence unilateral vestibular dysfunction was detected in 64% in the left ear, compared with 9% of the right ear.

**Conclusions:** The hipoacusia, vestibular alterations and temporomandibular dysfunction are the most frecuent audiological alterations in patients with systemic sclerosis in the Internal Medicine service of the UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret".

**Keywords:** vestibular lesion, systemic sclerosis.

### ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

La esclerosis sistémica (ES) 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) 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).

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. (2)

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 dos a 12 casos por millón de habitantes por año y su prevalencia entre 19 a 75 por 100.000 personas. (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 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 generará 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)

El fenómeno de Raynaud a menudo precede en años a las otras manifestaciones clínicas. A nivel cutáneo existe edema e induración y la piel se torna tensa y adherente (esclerodactilia); los capilares que aún quedan en la piel pueden proliferar y dilatarse (telangiectasias) y una larga evolución genera calcificación de los tejidos blandos (calcinosis). Puede existir compromiso muscular; desde miopatía no inflamatoria hasta miositis franca, responsable de la anormalidad en la motilidad esofágica e intestinal. La fibrosis afecta al miocardio y pericardio, generando insuficiencia miocárdica, arritmias, miocardiopatía y muerte súbita. La disnea sugiere fibrosis pulmonar o el inicio de

hipertensión pulmonar. La hipertensión pulmonar e insuficiencia renal son indicativos de severidad y mal pronóstico, siendo éstas la principal causa de muerte. <sup>(5)</sup> El laboratorio muestra frecuentemente anemia hipoproliferativa por déficit de hierro, secundario a hemorragias gastrointestinales, por trastorno en la absorción de vitamina B12, de ácido fólico o de ambos nutrientes; o anemia hemolítica microangiopática en insuficiencia renal progresiva. Hay aumento de la velocidad de eritrosedimentación e hipergammaglobulinemia; en su mayor parte IgG. El factor reumatoideo es positivo en títulos bajos en un 25% de casos. Los anticuerpos antinucleares se encuentran entre el 30 y 90% de los casos, siendo el anticuerpo antitopoisomerasa 1 (Scl-70), antinucleolares (anticuerpos antipolimerasas de ácido ribonucleico I, II Y III) y anticentrómero los de mayor especificidad. El diagnóstico es principalmente clínico, siendo criterios diagnósticos la esclerodermia proximal, la esclerodactilia, las cicatrices digitales deprimidas y la fibrosis pulmonar bibasal. <sup>(7)</sup>

No se dispone actualmente de un tratamiento eficaz. Éste se dirige principalmente a revertir las anormalidades microvasculares e inhibir el depósito de colágeno. En primer lugar se debe evaluar la extensión de la enfermedad y determinar si existen órganos afectados, debe suspenderse la administración de medicamentos empleados para revertir la enfermedad como la D-penicilamina. Un aumento en la presión arterial debe alertar sobre un probable compromiso renal o pulmonar. El uso moderado de bloqueadores de histamina o bloqueadores del canal del calcio se pueden utilizar para los síntomas gastrointestinales y vasculares. Los corticoides se reservan a casos de miositis inflamatoria o pericarditis, dado que pueden agravar los casos de insuficiencia renal aguda.

La azatioprina y otros inmunosupresores se reservan a casos de evolución rápida y que amenazan la vida del paciente; el cloranbucilo y la colchicina han mostrado resultados variados. Los antiagregantes plaquetarios, como aspirina y dipiridamol, tienen una base terapéutica razonable; sin embargo, no se ha logrado comprobar su beneficio. El interferón gamma recombinante con 5-fluorouracilo y con fotoquimioterapia extracorpórea ha mostrado mejorar algunos parámetros; sin embargo, y al igual que los demás medicamentos, requieren de estudios controlados para determinar su resultado verdadero. Se han utilizado la alfa-metildopa, fenoxibenzamina y prazosina para el fenómeno de Raynaud y el captopril para la hipertensión o insuficiencia renal. (3)

El deterioro auditivo ha sido observado en varias enfermedades del tejido conectivo. En la artritis reumatoide se ha visto proceso vasculítico afectando al nervio vestibulococlear. <sup>(8)</sup> Una vasculitis obliterante de las ramas de las arterias laberínticas ha sido implicada en la sordera de pacientes con policondritis recidivante. <sup>(9)</sup> En el lupus eritematoso sistémico se consideran a los mecanismos vasculíticos y autoinmunes los responsables en la disfunción auditiva. <sup>(10)</sup>

Existen pocos estudios a nivel mundial acerca de la presencia de alteraciones audiovestibulares en pacientes con esclerodermia. Dichos estudios incluyeron pacientes con esclerosis sistémica tanto difusa como limitada. (11)

Kastanioudakis y colaboradores en un estudio comparativo realizado en Grecia, con una muestra de 33 pacientes, encontraron que el 20% presento pérdida auditiva sensorineural y 33% presento una forma mixta de deterioro auditivo. No se encontró correlación de la perdida auditiva con la edad, manifestaciones sistémicas de la

enfermedad, presencia de anticuerpos o del tratamiento. Un 10% de los pacientes presento trompas de eustaquio patológicas. (12)

Otro estudio similar fue el realizado por Berrittini y colaboradores en la cual incluyeron 37 pacientes con esclerosis sistémica se encontró involucro audiovestibular en un 41%. La perdida auditiva se encontró en 14 pacientes, 10 sensorineural y 4 de forma mixta. Concluyeron que la lesión coclear fue la responsable de la perdida auditiva sensorineural. (13)

El estudio mas 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 alteraciones auditivas con respecto al grupo control. El patrón típico de deterioro auditivo fue la perdida sensorineural bilateral.

En nuestro medio no existen estudios específicos de detección de estas alteraciones en pacientes con esclerosis sistémica, lo que nos ha motivado a la realización del presente estudio, el cual pretende determinar ¿Cual es la disfunción auditiva y vestibular más frecuentes en pacientes con esclerosis sistémica de la UMAE "Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret"?

### **MATERIAL Y METODOS**

El objetivo de nuestro estudio fue determinar la función auditiva y vestibular en pacientes con esclerosis sistémica de la UMAE "Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret", para lo cual realizamos el presente estudio de tipo retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo. Todos los pacientes contaban con diagnostico establecido de esclerodermia sistémica por el servicio de Medicina Interna de la UMAE "Hospital de Especialidades Dr. Antonio Fraga Mouret", en tratamiento por parte de la consulta externa del Servicio de Medicina Interna de la UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret" CMN La Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social, se revisó expediente clínico para la recopilación de datos entre los cuales se incluyeron características demográficas (edad, genero) y clínicas de la enfermedad (tiempo de diagnóstico, clasificación, grado de esclerodermia), enfermedades concomitantes y estudios anatomopatológicos en caso de existir. Como parte de su protocolo de estudio y seguimiento de patología de base, se les realizó una valoración por parte de otoneurología. Dentro de los resultados de la evaluación de otoneurología se tomaron los siguientes datos:

- Pruebas audiológicas: Que consisten en determinar la función auditiva midiendo esta en decibeles (dB).
- Pruebas vestibulares: Consistieron en la evaluación de Marcha de Babinski
   Weill, maniobras posturales de Dix y Hallpike, búsqueda de nistagmus espontáneo, y pruebas térmicas.

Previa realización de otoscopía directa e interrogatorio dirigido acerca de cirugías óticas, uso de drogas ototóxicas, tumores del odio o base de cráneo, trauma craneal, perforación timpánica e historia de enfermedades del oído.

Ningún paciente contaba con historia clínica previa de alteraciones audiovestibulares tales como trauma directo, Menieré, cirugía ótica, enfermedad vascular cerebral, sífilis, barotrauma, schwannoma o tratamiento con drogas ototóxicas, ni se encontraban en estado crítico o como apoyo mecánico ventilatorio, inestabilidad hemodinámica o con alteraciones en el estado de conciencia y dislipidemias.

Se empleó una carta de confidencialidad (ANEXO 1) para asegurar que los datos obtenidos serán conocidos únicamente por los investigadores del proyecto y que siempre se mantendrá el anonimato del paciente.

Se calculó un tamaño de muestra tomando en cuenta que la población de pacientes con esclerosis sistémica del servicio de Medicina Interna de la UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret" es de 200 pacientes, permitiendo error estándar de 0.05; dándonos en tamaño de muestra 22 pacientes. Para el análisis estadístico los datos obtenidos se vaciaron en una base expresa para dicha finalidad en el programa SPSS versión 13 para realizar estadística descriptiva, y para la presentación de tablas y gráficos se empleó programas Excel 2007.

### **RESULTADOS**

Se incluyeron 25 expedientes de pacientes, en un periodo comprendido de septiembre del 2008 a enero del 2009 con el diagnostico de esclerosis sistémica y que cumplieran de manera satisfactoria criterios de inclusión. Todas las pacientes fueron del sexo femenino, con un rango de edad de 28 a 67 años, con una media de 49.24 años. En el 100% de las pacientes el diagnostico de esclerosis sistémica se realizo por clínica y biopsia de piel. En cuanto al tiempo de haberse realizado el diagnostico, la media fue de 8.36 años. Desde el punto de vista de tipo de esclerosis sistémica, 17 pacientes tenia una variedad difusa (68%), 7 pacientes (28%) variedad limitada y 1 paciente (4%) variedad localizada. Grafico 1.

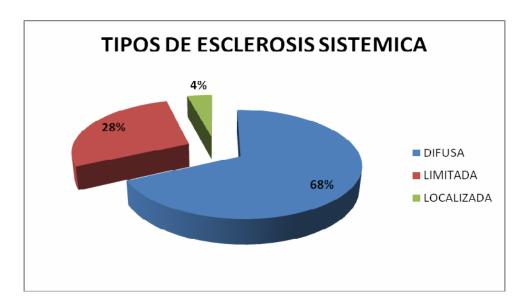


Gráfico 1 Tipos de esclerosis sistémica

En cuanto a la afectación a otros órganos diferentes a la piel, 22 pacientes (88%) presentaron involucro principalmente a pulmón (72%), tracto digestivo (64%) y riñón (16%). Grafico 2.



Gráfico 2 Afección multiorgánica

En cuanto a comorbilidades, 14 pacientes (56%) presento patologías concomitantes. Los resultados a la otoscopia de las pacientes se muestran en el Gráfico 3.

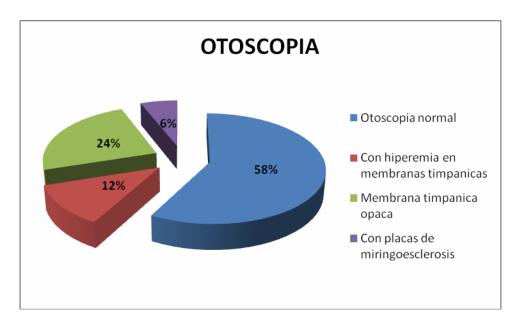


Gráfico 3 Otoscopia en pacientes con esclerosis sistemica.

La distribución de la disfunción temporomandibular se muestra en el gráfico 4.

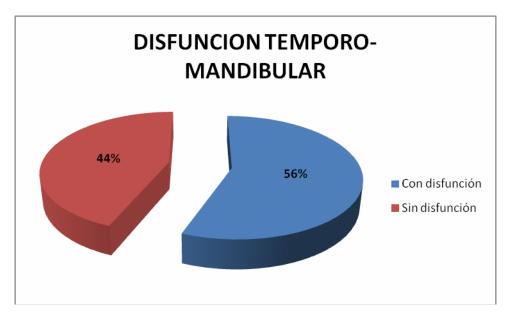


Gráfico 4 Disfunción temporo-mandibular

La función auditiva encontrada en la realización de audiometría tomando un promedio de tonos puros de (500-4000Hz) de las pacientes se muestra por cada oído en los gráficos 5 y 6.

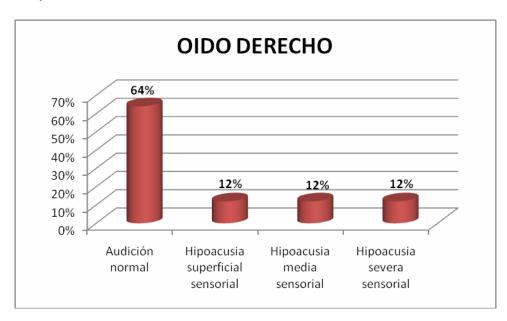


Grafico 5. Pruebas audiometricas en oido derecho

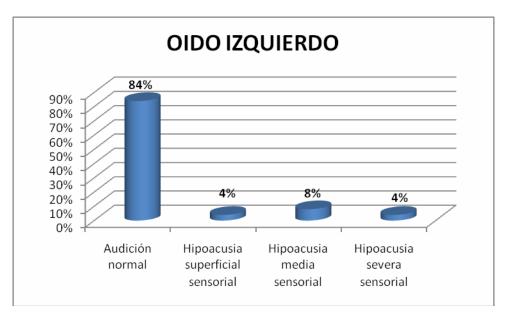


Grafico 6. Pruebas audiometricas en oido izquierdo

El funcionamiento vestibular fue evaluado mediante su respuesta a estímulo térmico su distribución por cada oído se muestra en el gráfico 7 y 8.

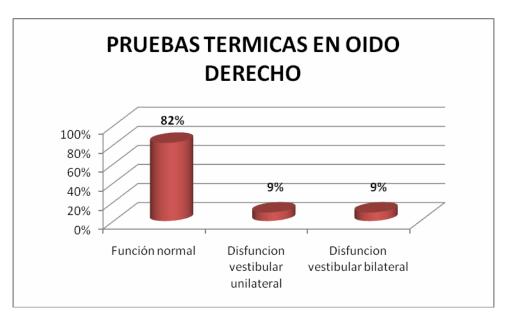


Grafico 7. Pruebas termicas en oido derecho

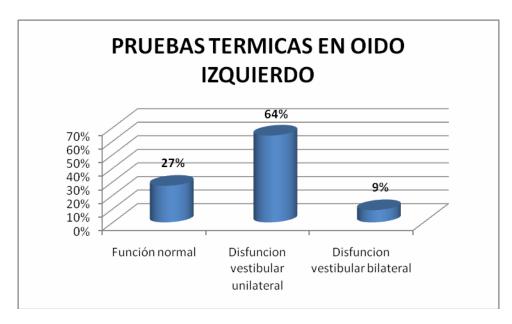


Grafico 8. Pruebas térmicas en oído izquierdo

La respuesta a la prueba de Romberg de todas las pacientes resulto negativa. En cuanto a la prueba de marcha de Babinski se muestra en el gráfico 9.

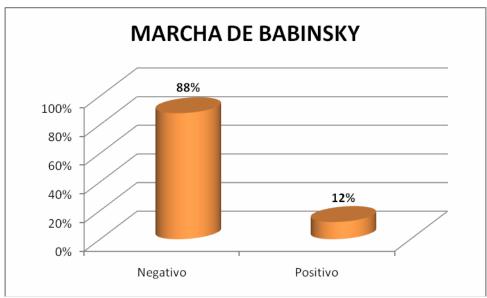


Grafico 9. Marcha de Babinski.

Durante la exploración vestibular ninguna paciente mostró nistagmus espontáneo con mirada al frente hacia la derecha, izquierda arriba o abajo en las pruebas posturales o maniobras de Dix y Hallpike se mostraron negativas para todas las pacientes.

### **DISCUSION**

El presente estudio encontró que las características epidemiológicas en nuestros pacientes es compatible con los datos reportados en la literatura universal, con discretas diferencias; así tenemos que la media de edad de nuestra población estudiada fue de 49.2 años (rango 28-67 años) comparado con las edades entre 39 – 65 años de la literatura. (11) En lo referente a la relación de género se encontró en la población estudiada que esta es en su totalidad del sexo femenino. Esta relación tan amplia pudiese estar explicada en parte por los cambios en los criterios de diagnósticos de esclerosis sistémica de 1980.

Los hallazgos del presente estudio son diferentes al realizado por Amor-Dorado, en una cohorte con 35 pacientes realizada en Santander, España, donde encontraron que mas del 70% de la población estudiada presentaba pérdida auditiva sensorineural, (11) comparada con un 12% de nuestros pacientes.

Otro estudio similar fue el realizado por Berrittini y cols. con una muestra de 37 pacientes en la cual se encontró involucro audiovestibular en un 41%. La lesión coclear fue la responsable de la perdida auditiva sensorineural. (13)

Es importante señalar que en ambos estudios europeos no se realizó valoración de la articulación temporo-mandibular, y nuestro estudio reporto más del 50% lo cual es importante ya que esto podría posteriormente condicionar un síndrome de Costen (hipoacusia conductiva, acúfeno e inestabilidad).

En cambio, el estudio griego realizado por Kastanioudakis y cols con una muestra de 33 pacientes, encontraron que el mas del 50% de los pacientes presento una forma mixta de deterioro auditivo, y el 10% de los pacientes presento trompas de eustaquio patológicas secundarias a la disfunción temporo-mandibular. (12)

Los hallazgos en nuestro estudio durante la otoscopia en su mayoría fueron la opacidad de la membrana los cuales sugerimos son secundarios al compromiso del colágeno en esta patología. En ninguno los estudios revisados al respecto hacen referencia a la valoración timpánica por otoscopia.

La función vestibular no se evaluó en ninguno de los estudios revisados, ya que prácticamente se enfocaron a las pruebas audiométricas.

La función vestibular en nuestras pacientes se muestra deteriorada en mas de la mitad de ellas a las pruebas térmicas, ninguna contaba con datos de lesión aguda, por lo que estas pacientes solo refieren inestabilidad durante los cambios cefálicos rápidos limitando parcialmente a este tipo de pacientes en su vida diaria.

Son pocos los reportes que se encuentran sobre las manifestaciones otoneurológicas en pacientes con esclerosis sistémica, por lo que es importante considerar de acuerdo a nuestros hallazgos otoneurológicos una evaluación de este tipo como norma en estos pacientes.

### **CONCLUSIONES**

Se pueden citar los siguientes puntos:

- No existen en nuestro país estudios al respecto sobre las alteraciones auditivas y vestibulares en pacientes con esclerosis sistémica, por lo que el presente trabajo es el primero en su tipo.
- 2. Dentro de la literatura universal hay escasos trabajos al respecto, por lo que el presente estudio es uno de los mas grandes que aborda la frecuencia de las alteraciones auditivas y vestibulares en pacientes con esclerosis sistémica.
- 3. La hipoacusia, las lesiones vestibulares y la disfunción mandibular son manifestaciones audiológicas muy frecuentes en pacientes con esclerosis sistémica en el servicio de Medicina Interna de la UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret".
- 4. Se sugiere una correlación entre la presencia de involucro visceral, comorbilidades y edad con la presencia de alteraciones auditivas y vestibulares.
- 5. Se sugiere un estudio de cohorte o una serie de pacientes más amplia para su corroboración.

6. No se debe dejar a un lado que toda paciente con esclerosis sistémica cuente con valoración auditiva y vestibular dentro de su protocolo de estudio y atención por parte de la especialidad.

### REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 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. Guillilan BC. Esclerosis sistemica (esclerodermia) y transtornos relacionados. Fauci AS, Kasper DL, Braunwald E, Longo DL, Jameson JL. Harrison: Principios de medicina interna. Distrito Federal, Mexico: Interamericana McGraw-Hill. 2006; 2178-2190.
- 3. Huerta-Yañez GF. Esclerosis sistémica progresiva. Elizondo PM. Introducción a la reumatología. 2a ed. México: Intersistemas, 1997; 275–299.
- 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.
- Black CM. The aetiopathogenesis of systemic sclerosis: Thick skin–thin hypotheses.
   J R Coll of Physicians Lond 1995; 29: 119.
- 7. Masi A. for Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee: preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). Arthritis Rheum 1980; 23: 581.

- 8. Merrin PK, Macfarlane DG. Vestibulocochlear Dysfunction In a Patient with Rheumatoid Disease and Vasculitis. Ann Rheum Dis. 1991; 50: 393-394.
- 9. Schuknetch HF. Ear Pathology in Autoimmune Disease. Adv Otorhinolaryngol. 1991; 46: 50-70.
- 10. 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.
- 11. Amor-Dorado JC, Arias-Nuñez MC, Miranda-Filloy JA. Audiovestibular Manifestations in Patients With Limited Systemic Sclerosis and Centromere Protein-B (CENP-B) Antiboidies. Medicine 2008; 87:131-141.
- 12. Kastanioudakis I, Ziavra N, Politi EN. Hearing Loss in Progressive Systemic Sclerosis Patients: A Comparative Study. Otolaryngol Head Neck Surg. 2001; 124:522-525.
- 13. Berrettini S, Ferri C, Pitaro N, Audiovestibular Involvement in Systemic Sclerosis. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec. 1994; 56: 195-198.

### ANEXO 1. CARTA DE CONFIDENCIALIDAD



Instituto Mexicano del Seguro Social UMAE Especialidades "Dr. Antonio Fraga Mouret" Centro Médico Nacional "La Raza"

Mé	éxico, D.F., del 2	2009
CARTA DE CONI	FIDENCIALIDAD	
El que suscribe con número de seguridad social Medicina Interna, en pleno uso de mis facultades y	, hospitalizado en el servicio ejercicio de mi capacidad legal:	o de
ACEPTO que he sido informado que los utilizados por los investigadores del proyecto AUDIOLOGICAS Y VESTIBULARES EN PAEN EL SERVICIO DE MEDICINA INTERNO CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZ comprometen a mantener la confidencialidad en expediente medico.	ACIENTES CON ESCLEROSIS SISTEM NA DE LA UMAE ESPECIALIDADES I LA", y que los investigadores del proyecto	NES ICA DEL o se
Ante la información proporcionada, de mar alguna, <b>DOY MI CONSENTIMIENTO</b> para expediente.	nera <b>LIBRE, ESPONTANEA Y SIN PRES</b> que se utilice la información contenida en	
MEDICO INVESTIGADOR	PACIENTE/FAMILIAR RESPONSABLE	
<u>Dra. Olga Lidia Vera Lastra</u> Nombre y firma	Nombre y firma	

### ANEXO 2. VALORACION DE LA ESCLEROSIS SISTEMICA

IBRE				
JACION	<b>I</b>	TELEFONO		
·	56/10	1		
HA DE I GNOSTI ALA DE	DIAGNOSTICO CO: A) ( ENGROSAMIENTO	CLINICO ( ) O DE PIEL (RODNAN)	B) BIOPSIA DE PIEL ( PUNTOS	)
ESCL				
ESCL	ERODERMIA SISTE	EMICA		
A)	Cutanea circunscrit	ta		
B)	Cutanea difusa			
C)	Sin esclerodermia			
D)	Enfermedad indifer	renciada del tejido conectivo		
E)	Sindromes de sobre	eposicion		
F)	Manifestaciones vis	scerales		
	LOCALIZAC	ION		
ESCL	ERODERMIA LOCA	ALIZADA		
A)	Morfea			
B)	Esclerosis lineal			
C)	En golpe de sable			
<b>C</b> (1.		al sistémica		
2.	Diabetes mellitus			
3.	Artritis reumatoide			
4.	Lupus eritematoso	sistémico		
5.	Dermatomiositis			
6.	Polimiositis			
7.	Síndrome de Sjogre	en		
8.	Menopausia			
	ESCL.  ESCL.  A)  B)  C)  ESCL.  A)  B)  C)  ESCL.  A)  B)  C)  CO  1.  2.  3.  4.  5.  6.  7.	HA DE DIAGNOSTICO GNOSTICO: A) O ALA DE ENGROSAMIENT  TIPOS DE ESCLE ESCLERODERMIA CUTA  ESCLERODERMIA SISTE  A) Cutanea circunscrit  B) Cutanea difusa  C) Sin esclerodermia  D) Enfermedad indifer  E) Sindromes de sobre  F) Manifestaciones vi  LOCALIZAC  ESCLERODERMIA LOCA  A) Morfea  B) Esclerosis lineal  C) En golpe de sable  COMORBILIDAD  1. Hipertensión arteria  2. Diabetes mellitus  3. Artritis reumatoide  4. Lupus eritematoso  5. Dermatomiositis  6. Polimiositis  7. Síndrome de Sjogre	HA DE DIAGNOSTICO GNOSTICO: A) CLINICO ( ) ALA DE ENGROSAMIENTO DE PIEL (RODNAN)  TIPOS DE ESCLERODERMIA  ESCLERODERMIA CUTANEA LIMITADA  ESCLERODERMIA SISTEMICA  A) Cutanea circunscrita  B) Cutanea difusa  C) Sin esclerodermia  D) Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo  E) Sindromes de sobreposicion  F) Manifestaciones viscerales  LOCALIZACION  ESCLERODERMIA LOCALIZADA  A) Morfea  B) Esclerosis lineal  C) En golpe de sable  COMORBILIDAD  1. Hipertensión arterial sistémica  2. Diabetes mellitus  3. Artritis reumatoide  4. Lupus eritematoso sistémico  5. Dermatomiositis  6. Polimiositis  7. Síndrome de Sjogren	ESCLERODERMIA SISTEMICA  A) Cutanea circunscrita  B) Cutanea difusa  C) Sin esclerodermia  D) Enfermedad indiferenciada del tejido conectivo  E) Sindromes de sobreposicion  F) Manifestaciones viscerales  LOCALIZACION  ESCLERODERMIA LOCALIZADA  A) Morfea  B) Esclerosis lineal  C) En golpe de sable  COMORBILIDAD  1. Hipertensión arterial sistémica  2. Diabetes mellitus  3. Artritis reumatoide  4. Lupus eritematoso sistémico  5. Dermatomiositis  6. Polimiositis  7. Síndrome de Sjogren

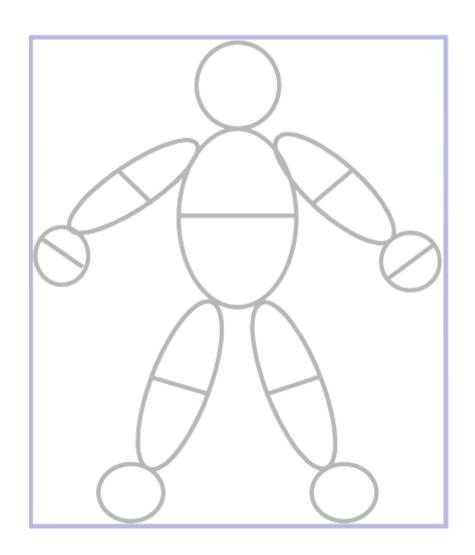
9. Uso de corticoesteroides

OTRAS: \_\_\_\_\_

#### IV. **AUDIOVESTIBULAR**

- Operaciones del oído:\_\_\_\_\_
   Ruptura del timpano o enfermedades del oído:\_\_\_\_\_\_
- 3. Tumores craneales:\_\_\_\_\_
- 4. Uso de drogas ototoxicas:\_\_\_\_\_

### ESCALA DE RODNAN



- 0= PIEL NORMAL
- 1= PIEL ENGROSADA
- 2= ENGROSAMIENTO DE LA PIEL QUE NO PERMITE "PLEGARLA" O PELLIACARLA
- 3= ENGROSAMIENTO DE LA PIEL QUE NO PERMITE DESLIZARLA

### ANEXO 3. PROTOCOLO DE OTONEUROLOGIA, AUDIOLOGIA Y FONIATRIA

Tiempo de detectada con esclerodermia: Tratamiento utilizado
NOMBRE: EDAD: SEXO: AFILIACION: TELEFONO CONVENCIONAL ( DE CASA ): TELEFONO CELULAR: DIRECCION: FECHA:
<ul> <li>Evaluación en articulación temporomadibular, lateralizada, crepitación dolor limitación a la apertura si refiere bruxismo.</li> <li>Características de pabellones auriculares</li> <li>Otoscopia: (muy en especial engrosamientos o placas)</li> </ul>
IMPEDANCIOMETRIA:
Curva: OD:
OI:
Pueba de Wlliams: OD: OI:
Reflejos Estapedial:
500 1000 2000 4000:
Estudio Vestibular: Romberg Marcha de Babinski Nistagmus espontâneo. Maniobra de Hallpike
Pruebas térmicas a 30 grados:
OD: OI:
Pruebas térmicas a 44 grados:
OD:

Pruebas cerebelosas: