



DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

FACULTAD DE MEDICINA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DELEGACIÓN SUR DEL DISTRITO FEDERAL

Facultad de Medicina



UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES C.M.N. SIGLO XXI

**“MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS MÁS FRECUENTES EN PACIENTES CON  
DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES GRANULOMATOSAS Y/O AUTOINMUNES EN EL SERVICIO  
DE OTORRINOLARINGOLOGÍA DE LA UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES “BERNARDO  
SEPÚLVEDA GUTIÉRREZ” DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI IMSS DURANTE UN  
PERIODO DE 10 AÑOS” .**

**TESIS**

QUE PRESENTA

**DRA. LILIANA ROJAS BARRERA**

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD EN

**OTORRINOLARINGOLOGÍA Y CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO**

**ASESOR MÉDICO: DRA. AIDEÉ PÉREZ HOLGUÍN**

**ASESOR METODOLÓGICO: DRA. FATIMA BIANI GÓMEZ ÁLVAREZ**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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.



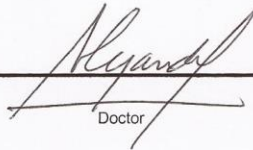
---

Doctora

**Diana G. Ménez Díaz**

Jefa de la División de Educación en Salud

UMAE Hospital de Especialidades C.M.N Siglo XXI



---

Doctor

**Alejandro Martín Vargas Aguayo**

Profesor titular del curso de especialización de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello

UMAE Hospital de Especialidades C.M.N Siglo XX

---

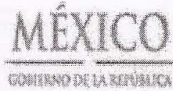
Doctora

**Aideé Pérez Holguín**

Asesor de tesis, profesor y médico adscrito al servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y

Cuello

UMAE Hospital de Especialidades C.M.N Siglo XXI



**Dirección de Prestaciones Médicas**  
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
Coordinación de Investigación en Salud



"2013, Año de la Lealtad Institucional y Centenario del Ejército Mexicano"

**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3601  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR. BERNARDO SEPULVEDA GUTIERREZ, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI,  
D.F. SUR

FECHA 26/06/2013

**DRA. AIDEE PEREZ HOLGUIN**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

**MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS MÁS FRECUENTES EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES GRANULOMATOSAS Y/O AUTOINMUNES EN EL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA DE LA UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "BERNARDO SEPÚLVEDA GUTIÉRREZ" DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI IMSS DURANTE UN PERÍODO DE 10**

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2013-3601-126

ATENTAMENTE

**DR. CARLOS FREDY CUEVAS GARCÍA**

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3601

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

---

---

## DEDICATORIAS

### ***Para ti mami.....***

Eres el ángel que ilumina mi vida, mi tesoro, mi orgullo, mi razón de ser y la persona que determinó el ser humano en el que he convertido, no sólo te debo la vida, te debo mi desarrollo intelectual, espiritual y académico, tú me diste la luz que necesitaba para seguir adelante y siempre que claudicaba era tu amor, paciencia, bondad, honestidad y amistad, la que me impulsaban a seguir adelante. Mami a pesar de que estas con Dios, te tengo todo el tiempo presente, en mi corazón y mis recuerdos y eso nunca cambiará a pesar de la distancia y el tiempo. Gracias mamita hermosa, no sé cuánto tiempo permanezca en este mundo, pero trataré de regir mi vida con todos esos valores y principios que me inculcaste. Te extraño tanto mami, aunque sé que siempre cuidarás de mi papá, Ale, Juanita y Oscar, ha sido muy difícil y doloroso estar lejos de ti. Así que todos mis triunfos en mi corta o larga vida te los dedico a ti mami bonita, algún día estaremos nuevamente juntas y podré abrazarte y besarte como antes. TE AMO MAMI.

### ***Ale.....***

Hermanita bonita, Dios ha sido muy bondadoso conmigo, no sólo me regaló a la mejor madre del universo, también me premió contigo. Gracias por ser mi amiga, mi confidente, mi hermana. Sé que hemos pasado por situaciones muy dolorosas y si no fuera por ti, no hubiera tenido esa motivación para seguir adelante. Jamás hubiera podido soñar tener como hermana a alguien tan maravillosa como tú. TE AMO HERMANITA.

### ***Papi.....***

Gracias por tus enseñanzas, tu amor, apoyo y por enmendar mi camino cuando lo he necesitado. Quiero que sepas que he aprendido de ti una infinidad de cosas valiosas y que nunca estarás solo, mi mami emprendió el viaje con Dios antes, pero tus hijos siempre estarán contigo. TE AMO PAPI.

### ***Abue.....***

Juanita, no tengo palabras para expresar lo mucho que te quiero y respeto, siempre has sido y serás una segunda madre, un ser único e inigualable por todas sus virtudes y cualidades. Gracias abuelita por tantos regalos que has hecho en mi vida. TE AMO ABUE.

---

---

***Oscar.....***

Sé que nuestro camino juntos ha sido difícil, pero quiero que sepas que te quiero, y que como parte de mi familia has contribuido en mi formación como ser humano. TE AMO HERMANITO.

***Abuelita Chave, tía Aurelia, Carmen y Cristi.....***

Su cariño, amor y bondad, ha sido un motor importantísimo en mi vida, gracias por su devoción y apoyo. LAS AMO.

***Tío Arturín, tía Ivonne y Pame.....***

Gracias por adoptarme durante prácticamente toda mi carrera, por su paciencia y cariño tanto en los momentos felices como tristes, los quiero mucho y espero poder retribuir todas sus atenciones cuando ustedes me necesiten. LOS AMO.

***Esther.....***

Para mi mejor amiga hoy y siempre, quien me ha demostrado el verdadero significado de la amistad, gracias por tu cariño, comprensión y apoyo en el momento más difícil de mi vida y gracias por otorgarme el honor de ponerle mi nombre a tu pequeño tesoro. TE AMO MUCHO.

---

---

## **AGRADECIMIENTOS**

A mis maestros de Centro Médico Nacional Siglo XXI, gracias Dr. Vargas, Dr. Kageyama, Dra. Contreras, Dra. Pérez, Dr. Grandvallet, Dr. Waizel, Dr. Vivar, Dr. Desentis, a quienes debo mi formación como otorrinolaringólogo, agradezco toda su paciencia y sus enseñanzas transmitidas durante estos 4 años, espero poder ejercerlas dignamente.

A mis asesoras de tesis, Dra. Pérez y Dra. Gómez, muchas gracias por permitirme tener el orgullo de titularme, por su fe en mí y por el tiempo dedicado a este proyecto de titulación.

A mis maestros de la clínica 30, Dr. González, Dr. Paz, Dra. Curiel, Dra. Mujica, Dra. León, Dr. Bracamontes, por sus valiosos conocimientos otorgados en el campo de la rinología y en la vida misma, por su cariño, paciencia y apoyo, les estaré eternamente agradecida.

A mis amigos, que no por nombrarlos al último, significa que son los menos importantes, en especial, a Meli, Pau, Gaby y Rodri, este viaje en la residencia no hubiera sido posible sin ustedes, son unos excelentes compañeros y amigos, nunca los olvidaré, los quiero mucho hoy y siempre.

A mis compañeros y amigos R1 (Lalo, Gaby, Lupita), R2 (MariTere, Pame, Jessi, Héctor, Gabriel) y R3 (Elbita, Ivett, Naye, Eli, Juanjo, David), fueron y serán un pilar importante y valioso en mi vida, los voy a extrañar.

*LILIANA ROJAS BARRERA*

## ÍNDICE

RESUMEN.....	1
INTRODUCCIÓN.....	3
ANTECEDENTES CIENTÍFICOS.....	5
JUSTIFICACIÓN.....	24
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	25
OBJETIVOS.....	26
HIPÓTESIS.....	26
MATERIAL Y MÉTODOS.....	27
<i>CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN.....</i>	<i>27</i>
ASPECTOS ÉTICOS.....	31
RESULTADOS.....	33
CONCLUSIONES.....	41
BIBLIOGRAFÍA.....	42
ANEXOS.....	45



## RESUMEN

**TITULO: MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS MÁS FRECUENTES EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE ENFERMEDADES GRANULOMATOSAS Y/O AUTOINMUNES EN EL SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA DE LA UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES “BERNARDO SEPÚLVEDA GUTIÉRREZ” DEL CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI IMSS DURANTE UN PERÍODO DE 10 AÑOS.**

**Objetivo:** Identificar las manifestaciones otorrinolaringológicas más frecuentes que presentan los pacientes con enfermedades autoinmunes y/o granulomatosas registradas los expedientes clínicos del servicio de Otorrinolaringología de la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS en un período de 10 años.

### **Material y métodos:**

Tipo de estudio: Clínico.

Diseño: Transversal.

Características: Observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal.

Tamaño de la muestra: 44 expedientes clínicos.

Población de estudio: Expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de enfermedad granulomatosa y/o autoinmune establecido por el servicio de medicina interna y/o reumatología que han acudieron al servicio de Otorrinolaringología.

Lugar: Servicio de Otorrinolaringología de la Unidad Médica de Alta Especialidad, "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en México, D.F.

**Resultados:** Se incluyeron un total de 44 expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Enfermedad Granulomatosa y/o Autoinmune establecido por el servicio de Reumatología o Medicina interna, los cuales ameritaron valoración por el servicio de otorrinolaringología por cursar con manifestaciones nasosinusales, otológicas y/o laríngeas. Del total de pacientes el 54.5% fueron hombres y el 45.4% fueron mujeres. El rango de edad de los pacientes fue de 18 a 64 años. En la muestra analizada las enfermedades autoinmunes y/o inmunológicas más frecuentes fueron Granulomatosis de Wegener con 43.1% y en segundo lugar, Hipoacusia Autoinmune del oído interno en 31.8%. De los 19 pacientes estudiados con Granulomatosis de Wegener 42.1% presentaron a la obstrucción nasal como síntoma y/o signo más frecuente.

**Conclusiones:** Se observó una tendencia similar a la encontrada en la literatura mundial, en cuanto a cuáles son los signos y/o síntomas más constantes que desarrollan los pacientes con estas patologías. Siendo la obstrucción nasal y la hipoacusia conductiva/neurosensorial los de mayor frecuencia.

**Palabras Clave:** Síntomas y/o signos nasosinusales, otológicos, laríngeos, enfermedad autoinmune, enfermedad granulomatosa.

1. DATOS DEL ALUMNO	1. DATOS DEL ALUMNO
Apellido Paterno: Apellido materno: Nombre: Teléfono: Universidad: Facultad: e-mail: número de cuenta:	Rojas Barrera Liliana 62 78 18 54 Universidad Nacional Autónoma de México Facultad de Medicina lilirb24@hotmail.com 404104274
2. DATOS DE ASESORES	2. DATOS DE ASESORES
Apellido Paterno: Apellido materno: Nombre:  Apellido Paterno: Apellido materno: Nombre:	Pérez Holguín Aideé  Gómez Álvarez Fatima Biani
3. DATOS DE LA TESIS	3. DATOS DE LA TESIS
Título:  Número de páginas: Año: Número de registro:	Manifestaciones otorrinolaringológicas más frecuentes en pacientes con diagnóstico de enfermedades granulomatosas y/o autoinmunes en el servicio de Otorrinolaringología de la UMAE Hospital de Especialidades “Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS durante un período de 10 años.  47 2014 R-2013-3601-126

## MARCO TEÓRICO

### INTRODUCCIÓN

Existe un gran número de enfermedades sistémicas que pueden afectar la nariz, senos paranasales, boca, faringe, laringe y oídos. Las enfermedades granulomatosas (Granulomatosis de Wegener, sarcoidosis, síndrome de Churg-Strauss), enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren), entre otros, constituyen algunos ejemplos. Se debe tener sospecha de su diagnóstico cuando los síntomas no se controlan con tratamiento médico máximo o cuando en la mucosa nasal se encuentran hallazgos nasosinusuales como cicatrización, sangrado excesivo, costras, ulceración, nódulos submucosos o “de empedrado” <sup>1</sup>.

La sintomatología otorrinolaringológica puede ser la presentación inicial de este tipo de enfermedades, de ahí la importancia de conocerla y de esta manera, establecer el diagnóstico en estadios tempranos.

La enfermedad granulomatosa crónica es un inmunodeficiencia primaria resultado de un defecto en un multicomponente del complejo de la oxidasa fosfato dinucleótico adenin nicotinamida, el cual es responsable de la producción de especies de oxígeno reactivas bactericidas en los fagocitos. Como resultado, los pacientes portadores tienen mayor susceptibilidad a ciertas bacterias y hongos catalasa positivos así como a especies de *Aspergillus*. Las primeras manifestaciones clínicas de las enfermedades granulomatosas son las infecciones recurrentes y la formación de granulomas <sup>2</sup>.

Existe una alta sospecha diagnóstica de estas patologías en casos de rinosinusitis crónica sin respuesta a los tratamientos estándares <sup>3</sup>.

Por lo anterior se decidió la realización del presente trabajo de investigación, con el objetivo de exponer cuáles son las manifestaciones otorrinolaringológicas más frecuentes de las patologías granulomatosas y/o autoinmunes, para tenerlas en consideración en la práctica diaria de la especialidad, establecer diagnósticos oportunos y brindar tratamientos eficaces.

## COMPLICACIONES DE LAS ENFERMEDADES GRANULOMATOSAS Y AUTOINMUNES EN LA NARIZ Y SENOS

### PARANASALES

Complicación	Enfermedad asociada
Deformidad en silla de montar	Sarcoidosis, Granulomatosis de Wegener, policondritis recidivante, lepra, sífilis, miasis.
Perforación septal	Sarcoidosis, síndrome de granuloma de la línea media, granulomatosis de Wegener, granuloma de la línea media inducido por cocaína, lepra, sífilis, leishmaniasis, miasis.
Fístula oronasal	Sarcoidosis, Granulomatosis de Wegener, granuloma de la línea media inducido por cocaína.
Rinitis	Sífilis
Descarga retronasal	Sarcoidosis.
Cefalea/dolor facial	Sarcoidosis, síndrome de granuloma de la línea media.
Epífora	Sarcoidosis, Granulomatosis de Wegener granulomatosis.
Epistaxis	Síndrome de granuloma de la línea media, Granulomatosis de Wegener.
Xerostomía	Síndrome de Sjögren.

## **ANTECEDENTES CIENTÍFICOS**

### **Granulomatosis de Wegener**

La granulomatosis de Wegener es un proceso inflamatorio con vasculitis necrotizante. Afecta principalmente la vía respiratoria superior e inferior y los riñones, sin embargo, puede afectar cualquier parte del cuerpo. La enfermedad se presenta por igual en hombres y mujeres, la edad promedio de inicio son los 40 años <sup>4</sup>.

Se caracteriza por un conglomerado de lesiones granulomatosas necrotizantes en el tracto respiratorio, glomerulonefritis necrotizante y vasculitis sistémica en las arterias y venas de pequeño tamaño <sup>5</sup>.

La Granulomatosis con poliangitis es una enfermedad rara de etiología desconocida que presenta la tríada clásica de afección de oído, nariz, garganta, pulmones, con la presencia de granulomas necrotizantes y vasculitis <sup>6</sup>.

La etiología y la patogénesis de la Granulomatosis de Wegener es desconocida. Factores infecciosos, genéticos y ambientales así como una combinación de éstos, ha sido propuesta. Se sugiere que la Granulomatosis de Wegener es una patología mediada por alteraciones inmunes, en donde la lesión de los tejidos resulta de un evento de iniciación inflamatoria y una respuesta inmune altamente específica. Parte de esta respuesta consiste en la producción de ANCA, dirigidos en contra de antígenos presentados en los gránulos primarios de los neutrófilos y monocitos; estos anticuerpos producen daño a los tejidos mediante la interacción con neutrófilos y células endoteliales.

Los síntomas comunes de presentación incluyen cefalea, sinusitis, rinorrea, otitis media, fiebre y artralgias. La afección de la vía aérea superior y los senos paranasales ocurre en 75-90% de los casos. Las manifestaciones pulmonares incluyen tos, dolor pleurítico, hemoptisis, infiltrados nodulares y cavitaciones en la tele de tórax. Las manifestaciones pulmonares ocurren en 65-85% de los casos. Otras manifestaciones incluyen glomerulonefritis (60% a 75% de los casos); afección ocular en la forma de conjuntivitis, iritis, escleritis, o proptosis (15% a 50% de los casos); así como afección dermatológica, como úlceras necróticas, vesículas o petequias.

#### *Manifestaciones en cabeza y cuello*

La enfermedad puede presentarse de diferentes maneras, sin embargo, típicamente inicia con síntomas de una infección de vías respiratorias que no responde al tratamiento antibiótico.

La inflamación significativa de los cornetes y la mucosa del septum se asocia con el desarrollo de importante edema de la mucosa intranasal y la formación de costras.

Los síntomas sistémicos como malestar general y artralgias pueden presentarse.

Las infecciones secundarias a nivel nasal, usualmente por *S. aureus* son comunes. Esto puede representar una simple colonización; sin embargo se ha sugerido que *S. aureus* puede jugar un papel en la patofisiología de la enfermedad mediante la estimulación de una respuesta celular tipo II <sup>4</sup>.

Akikusa et. al, realizaron una revisión retrospectiva en donde identificaron a 25 pacientes con Granulomatosis de Wegener en un período de 3 años, teniendo como hallazgos, en un tercio de los casos, una afección de la vía aérea superior, la cual incluía: sinusitis (11/25), epistaxis (10/25), úlceras orales (7/25), otitis media (6/25), hipoacusia conductiva/neurosensorial (4/25), deformidad en silla de montar (2/25), y estenosis subglótica (1/25). Un total de 95.5% de los pacientes tuvieron ANCA positivos, siendo 78.9% C-ANCA con PR3 positivo. La edad media de presentación fue de 14.5 años con una predominancia por las mujeres (relación hombre/mujer de 4:1) y la edad media de duración de los síntomas de 2 meses <sup>7</sup>.

El oído medio y la mastoides son los sitios dentro del hueso temporal que se encuentran afectados en los pacientes con Granulomatosis de Wegener.

La Granulomatosis de Wegener puede causar obstrucción de la trompa de Eustaquio teniendo como resultado otitis media serosa e hipoacusia conductiva. Algunos pacientes pueden cursar con otitis media purulenta. La afección puede extenderse al nervio facial y al oído interno, manifestándose con hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva y pérdida de la función vestibular. La enfermedad ótica puede ser la única manifestación inicial en algunos pacientes con Granulomatosis de Wegener <sup>4</sup>.

La forma superficial clásicamente está limitada a la piel y mucosas. La afección oral de la granulomatosis de Wegener no es muy común; sin embargo la “gingivitis color fresa” es un hallazgo patognomónico. Esta afección puede ser una manifestación inicial de la enfermedad y la mayoría de las veces es un signo de inicio de afección renal. Otras manifestaciones orofaciales menos comunes incluyen parálisis facial, nódulos en la mucosa labial, claudicación mandibular, fístula oroantral, entre otras <sup>5</sup>.

### *Diagnóstico*

Los hallazgos de laboratorio incluyen: anemia normocítica, normocrómica, trombocitosis, factor reumatoide positivo e hiperglobulinemia (particularmente IgA). El volumen de sedimentación globular en la mayoría de los casos, se encuentra elevado. La presencia de auto-anticuerpos en contra del citoplasma constitutivo de neutrófilos (ANCA, c-ANCA), especialmente proteinasa 3–específica c-ANCA, es muy útil en establecer o confirmar el diagnóstico. La especificidad de c-ANCA positivo es mayor del 95%; la sensibilidad es variable y depende de la fase y el tipo de Granulomatosis de Wegener.

c-ANCA es positivo en más del 90% de los pacientes con actividad sistémica, mientras que en casos de enfermedad limitada (cabeza y cuello o en enfermedad inactiva, p.e), la sensibilidad de c-ANCA es de sólo el 65% a 70%.

El diagnóstico de la enfermedad es histopatológico, por la presencia de necrosis, inflamación granulomatosa con células gigantes multinucleadas, vasculitis y la formación de microabscesos.

Una vez que el diagnóstico se ha establecido, el otorrinolaringólogo debe manejar las infecciones locales, promoviendo la frecuente debridación nasal así como el uso de solución salina con o sin la adición de antibióticos.

El pronóstico de la patología ha mejorado dramáticamente de una mortalidad del 82% antes de la era de los inmunosupresores hasta ser en la actualidad del 75% con tratamiento médico adecuado. La inducción de la remisión está usualmente documentada con una alta dosis de corticoesteroides, ciclofosfamida, o metotrexate otorgado durante 3 a 6 meses. El mantenimiento de la remisión se ha reportado con bajas dosis de corticoesteroides y ciclofosfamida, como azatioprina, metotrexate, trimetoprim-sulfametoxazol, o la combinación de éstos medicamentos Otros tratamientos incluyen: leflunomida, micofenolato e inhibidores del factor de necrosis (etanercept y infliximab) <sup>4</sup>.

### **Sarcoidosis**

La Sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria sistémica de etiología desconocida caracterizada por la presencia de granulomas epiteloideos no caseificantes los cuales afectan principalmente al pulmón y ganglios linfáticos. Actualmente se ha postulado que es inducida por antígenos degradados pobremente en un huésped genéticamente susceptible, lo que desencadena una respuesta celular Th1 que lleva a la formación de granulomas <sup>10</sup>.

La enfermedad generalmente ocurre entre la tercera y quinta década de la vida, rara vez, antes de los 15 años y es más común en mujeres.

Es relativamente más frecuente en mujeres africo-americanas (incidencia anual de 35 por cada 100,000) en relación con mujeres blancas (11 por 100,000).

Los granulomas de la sarcoidosis se depositan frecuentemente en los pulmones y como nódulos intratorácicos. Treinta y seis por ciento de los pacientes están asintomáticos y es un hallazgo incidental en la radiografía de tórax.

Un tercio de los pacientes presenta síntomas constitucionales los cuales incluyen pérdida de peso, sudoración nocturna, fatiga, mialgia y un grado bajo de fiebre.

Los pacientes sintomáticos también tienen tos seca, disnea, rash cutáneo o síntomas de afección del sistema nervioso central incluyendo cambios visuales. Las adenopatías ocurren en 25 % a 50% de los casos y la esplenomegalia en 10%.

La afección neural ocurre en 4% a 6% de los casos y en 15% a 25% afección de la órbita. El sarcoide puede depositarse en el tejido subcutáneo como nódulos <sup>3</sup>.

La etiología y la patogénesis de la sarcoidosis es desconocida. La lesión inicial pulmonar es una alveolitis caracterizada por la acumulación de T CD4, seguido de un desarrollo de granulomas no caseificantes. El estímulo antigénico que lo inicia permanece incierto. Existen varias posibles asociaciones entre las que se encuentra: mycobacteria, complejos de HLA, anomalías de las células T y del receptor antigénico de células T y el involucro de diferentes citosinas <sup>10</sup>.

Más recientemente la interleucina (IL)-12 y los niveles de proteína I1e I2 en el líquido obtenido de lavados bronquiales prometen ser marcadores de severidad de la enfermedad.

#### *Manifestaciones en cabeza y cuello*

Ocurren en 10% a 15% de los pacientes. Las adenopatías cervicales están presentes en cerca de la mitad de los casos.

Los típicos nódulos o pólipos subcutáneos de coloración amarilla pueden depositarse en cualquier sitio del tracto respiratorio superior.

En la laringe, usualmente tiene un depósito supraglótico. Los síntomas comunes incluyen disnea y disfagia. El hallazgo patognomónico de la sarcoidosis laríngea es un alargamiento difuso, rosa-pálido, similar a un turbante de la epiglotis.

La sarcoidosis laríngea debe ser considerada en cualquier paciente con obstrucción de la vía aérea superior y una historia de sarcoidosis o de hallazgos de adenopatías hiliares en la placa de tórax. La presencia de edema difuso y pálido de las estructuras supraglóticas es patognomónico de la enfermedad <sup>11</sup>.

Las lesiones orbitarias incluyen: tumores orbitarios, edema lacrimal y uveítis.

El edema de la glándula parótida ocurre en aproximadamente 6% de los pacientes, con o sin afección del nervio facial. La fiebre uveoparotídea se caracteriza por parotiditis, parálisis facial y fiebre.

Los síntomas del tracto nasosinusal incluyen obstrucción nasal, edema, epistaxis, formación de costras y tumoraciones nasales. La epífora secundaria a la obstrucción del conducto nasolacrimal y la anosmia han sido descritos.



También se ha descrito afección de adenoides, faringe, nervios craneales, disfunción vestibular y parálisis del nervio facial. Ocasionalmente se ha reportado enfermedad granulomatosa del oído externo y mastoides.

La parálisis facial puede tener un inicio súbito, generalmente es bilateral y puede resolverse de forma espontánea.

Los hallazgos histopatológicos en el hueso temporal han sido reportados en un solo caso e incluye infiltración linfocítica perivascular y granulomas inflamatorios que afectan cóclea, vestíbulo y nervio facial dentro del conducto auditivo interno.

La hipoacusia neurosensorial es rara en pacientes con neurosarcoidosis (incidencia del 1% y 5%) y 20% presentan afección del VIII nervio craneal (la cual puede manifestarse como hipoacusia neurosensorial).

### *Diagnóstico*

El hallazgo histopatológico clave es el granuloma epiteloide no caseificante, el cual es compacto con presencia de células gigantes multinucleadas, linfocitos y fagocitos mononucleares rodeado por mastocitos y fibroblastos. Típicamente no existe necrosis (caseificación). La predilección de los granulomas por los ganglios linfáticos y el tejido conectivo se correlaciona con los hallazgos radiográficos típicos de adenopatías hiliares, engrosamiento del septo entre los lóbulos, nódulos e infiltrado intersticial difuso generalizado de los pulmones.

El diagnóstico depende de la correlación de los síntomas con los hallazgos radiográficos, patológicos y bioquímicos.

El diagnóstico es por exclusión de otras enfermedades granulomatosas, particularmente tuberculosis.

Se realiza biopsia con aguja fina o abierta de los granulomas, radiografía de tórax y pruebas cutáneas (para descartar tuberculosis).

Una relación de linfocitos T CD4/CD8 T mayor de 3.5 en el líquido bronquial, elevación de la enzima convertidora de la angiotensina al doble de su límite normal, anormalidades en el metabolismo de calcio y cultivos negativos para hongos y bacterias, pueden ayudar a establecer el diagnóstico <sup>4</sup>.

### *Tratamiento*

La resolución espontánea ocurre en varios pacientes. Los corticoesteroides son benéficos en pacientes con síntomas progresivos o con afección ocular, cardíaca o del sistema nervioso central. En aquellos pacientes que no toleraron o no responden al tratamiento con corticoesteroides, existen tratamientos alternativos como

metrotexato, ciclofosfamida, aziatioprina, clorambucil, ciclosporina, cloroquina, pentoxifilina y antagonistas del receptor  $\alpha$  del factor de necrosis tumoral, entre los que se encuentran, etanercept (Enbrel) e infliximab (Remicade).

En general, los corticoesteroides son el tratamiento de elección a una dosis de 0.5 mg/kg/día. Las formas localizadas con afección de la región nasosinusal pueden ser tratadas con corticoesteroides tópicos; éstos deben ser usados en forma de inyecciones intralesionales. La cirugía puede ser un tratamiento alternativo para casos bien delimitados u obstructivos o para aquellos resistentes a tratamiento médico. También pueden emplearse antiinflamatorios no esteroideos <sup>12</sup>.

El tratamiento de sostén son los esteroides. Si éstos no presentan adecuada respuesta se pueden utilizar: clofazamina, agentes citotóxicos (metotrexato, aziatioprina), radioterapia con láser CO2 o excisión quirúrgica.

El tratamiento de la sarcoidosis laríngea incluye: corticoesteroides sistémicos, nebulizaciones con epinefrina racémica, intubación (en caso de ameritarlo) o la realización de traqueostomía <sup>11</sup>.

### **Artritis Reumatoide**

La artritis reumatoide es una enfermedad que se caracteriza por la inflamación del tejido sinovial con una afección simétrica de las articulaciones periféricas.

El curso de la enfermedad es variable, generalmente progresivo y puede afectar tejidos no articulares.

Ocurre en 1% de la población, afectando 2-3 veces más a mujeres. Puede presentarse a cualquier edad, existiendo variantes juveniles, siendo más común entre la cuarta y quinta década de la vida.

El inicio de la enfermedad puede ser agudo, pero más frecuentemente es insidioso, con progresión de la afección articular.

La rigidez articular matutina con duración mayor de 30 minutos así como la rigidez que se presenta posterior a un período prolongado de inactividad son síntomas comunes. La sensibilidad y la inflamación en las uniones articulares inactivas son hallazgos específicos de artritis reumatoide. Los nódulos subcutáneos reumatoides ayudan al diagnóstico.

Las manifestaciones no articulares incluyen: nódulos viscerales, vasculitis, derrame pleural o pericárdico y síndrome Sjögren.

### *Manifestaciones de cabeza y cuello*

La afección articular incluye: la cadena oscicular, articulación temporomandibular, articulación cricoaritenoides y de columna cervical.

Los pacientes con compromiso de la articulación temporomandibular presentan disfunción, dolor, sensibilidad y afección de los músculos masetero y temporal, así como crepitación, limitación de la movilidad, desviación y evidencia radiográfica de erosión. La disfunción temporomandibular puede ser severa y causar contractura de los músculos de la masticación, produciendo deformidad de la apertura bucal.

La artritis reumatoide es la causa más frecuente de artritis de la articulación cricoaritenoides. Las anomalías histológicas de la misma se presentan en 86% de los pacientes con artritis reumatoide. Sólo 30% de los pacientes presentan disfonía. La artritis cricoaritenoides puede manifestarse con disnea, dolor en la región anterior del cuello o dolor ótico, aclaramiento vocal, disfagia y aspiración.

La disfonía frecuentemente resulta de la afección de la articulación cricoaritenoides, sin embargo, puede ser causada por nódulos reumatoides a nivel de las cuerdas vocales y por paresia o parálisis cordal secundaria a isquemia<sup>3</sup>.

Los hallazgos a la telelaringoscopia o fibroscopia varían entre un 13% a un 75%. Estos incluyen: edema leve de la mucosa, inflamación, epiglotitis, artritis cricoaritenoides, nódulos en las cuerdas vocales ("nódulos en bambú"). En casos de afección de la unión cricoaritenoides existe edema o hiperemia de los cartílagos aritenoides, paquidermia interaritenoides, afección de la movilidad o fijación de los aritenoides o de las cuerdas vocales.

Los nódulos en bambú son pequeños quistes submucosos en la unión del tercio anterior y medio de las cuerdas vocales. Histopatológicamente son similares a los nódulos reumatoides de otras partes del cuerpo con pequeñas áreas de necrosis focal rodeados de zonas epitelizadas y de tejido conectivo fibroso. Clínicamente se observan como líneas transversas color amarillo-crema en la porción media de la superficie de las cuerdas vocales.

La nodulosis puede ser causada por la enfermedad o por el uso de metotrexate<sup>13</sup>.

El inicio súbito de estridor y disnea en un paciente con artritis reumatoide requiere con urgencia el uso de esteroides sistémicos y posiblemente traqueostomía.

Las manifestaciones orales no son frecuentes, a menos que el paciente también tenga síndrome de Sjögren.

Una variante poco común es la vasculitis reumatoide, sin embargo, las úlceras que se presentan son similares a aquellas presentadas en los casos de arteritis nodosa.

La enfermedad autoinmune del oído interno también se ha relacionado con la artritis reumatoide, pero su mecanismo exacto de relación no se ha establecido.

#### *Tratamiento*

Se incluyen a los salicilatos, antiinflamatorios no esteroideos, sales de oro, penicilamina, hidroxycloroquina y agentes inmunosupresores.

Las manifestaciones otorrinolaringológicas requieren terapias específicas de cada uno de los síntomas <sup>3</sup>.

#### **Enfermedad Autoinmune del Oído Interno (AIED)**

La enfermedad autoinmune del oído interno es un síndrome que incluye un inicio subagudo de hipoacusia neurosensorial acompañado generalmente de vértigo y acúfeno. Esta constelación de síntomas pueden ocurrir en patología primaria en donde no existen datos de afección orgánica o puede ser una complicación de ciertas enfermedades, entre las que se encuentran: Granulomatosis de Wegener, síndrome de Cogan, poliarteritis nodosa y lupus eritematoso sistémico. El mecanismo preciso de la enfermedad es desconocido. Si se otorga un tratamiento oportuno con inmunosupresión agresiva las secuelas de esta afección pueden ser evitadas.

Algunos pacientes con enfermedad limitada al oído interno presentan anticuerpos en contra de antígenos del oído de 68-kD, lo que apoya el concepto de tratarse de una enfermedad autoinmune.

Las manifestaciones clínicas incluyen hipoacusia neurosensorial, vértigo, acúfeno y plenitud ótica.

Varias características pueden distinguir a este síndrome de otros con afección del oído interno: tiene un curso relativamente rápido, es análogo a una glomerulonefritis del oído que progresa a un severo e irreversible daño del oído interno a los tres meses de su inicio; generalmente existe una afección bilateral, ambos lados se afectan de forma asimétrica y asincrónica. Típicamente existe un intervalo entre la afección de ambos oídos de semanas a meses y puede ser tan largo como un año.

La pérdida auditiva en la enfermedad autoinmune del oído interno puede tomar dos vertientes. Primero, pacientes que presentan una disminución primaria de la agudeza auditiva (la habilidad para percibir el sonido). Segundo, tienen un decremento en la discriminación (la habilidad para distinguir las palabras). Problemas de comunicación secundaria a la mala discriminación pueden constituir la principal manifestación.

Esta patología se presenta principalmente en individuos de edad media, sin embargo, también se ha descrito en niños y en ancianos. Dos terceras partes de los pacientes son mujeres.

#### *Síndrome de Cogan*

Se caracteriza por inflamación ocular e hipoacusia neurosensorial. Se trata de una queratitis intersticial, pero el diagnóstico debe ser considerado en pacientes con diferentes formas de inflamación ocular que incluyen conjuntivitis, escleritis, uveítis, pseudotumor orbitario, vasculitis retiniana. Los síntomas oculares y otológicos usualmente ocurren con varios meses de diferencia en su tiempo de aparición; el diagnóstico puede no ser aparente si se presentan afecciones oculares u óticas de forma separada.

La examinación de huesos temporales muestra degeneración severa de las células ciliadas de la cóclea y vestibulares sin asociarse con infiltrados inflamatorios ni vasculitis.

La presencia de vasculatura normal en el conducto auditivo interno y los síntomas de hipoacusia y función vestibular fluctuante pueden deberse a una laberintitis más que a una vasculitis; sin embargo la etiología exacta permanece desconocida.

#### *Granulomatosis de Wegener*

La afección ótica ocurre en un porcentaje substancial de los pacientes con granulomatosis de Wegener y puede presentarse de varias formas. En contraste con el síndrome de Cogan, la hipoacusia conductiva resulta de la afección granulomatosa de la nasofaringe que a su vez condiciona disfunción tubaria y otitis media serosa.

La otitis media crónica con tejido de granulación e inflamación destructiva del oído medio puede ser otra presentación.

La hipoacusia neurosensorial se ha reportado en 9 de 108 pacientes con Granulomatosis de Wegener (8%), en algunas series, aunque generalmente se acompaña de hipoacusia conductiva concomitante.

La presencia simultánea de hipoacusia conductiva y neurosensorial fue confirmada por un grupo alemán que reportó este hallazgo en 13 de 19 pacientes.

El vértigo y el nistagmo pueden presentarse cuando existe otitis media serosa y afección pulmonar.

#### *Policondritis recidivante*

Basados en una serie de casos de la Clínica Mayo, la enfermedad autoinmune del oído interno tiene una ocurrencia frecuente en los pacientes con policondritis recidivante. En un promedio de 40 pacientes con hallazgos clásicos de la enfermedad, 8 presentaron hipoacusia neurosensorial y 6 de 8 síntomas vestibulares

concomitantes. Tres pacientes presentaban también hipoacusia conductiva causada por la inflamación de la pared cartilaginosa de la trompa de Eustaquio.

#### *Policondritis nodosa*

Se caracteriza por hipoacusia de inicio rápido.

Puede existir parálisis facial resultado de una vasculitis en el conducto del nervio en el hueso temporal.

#### *Lupus eritematoso sistémico*

Clínicamente tienen hipoacusia. Histopatológicamente presentan fibrosis del laberinto, reemplazo de todas las estructuras neurosensoriales, infiltrado inflamatorio de la cóclea y vasculitis leve en el oído medio.

Se ha postulado como etiología de la hipoacusia neurosensorial: vasculitis, mecanismo autoinmune y el uso de antiinflamatorios no esteroides y antimaláricos.

El diagnóstico se basa en la evaluación clínica y en marcadores inmunológicos.

#### *Diagnóstico diferencial*

Incluye: Enfermedad de Meniere, enfermedad de Lyme, hipoacusia hereditaria progresiva, hipoacusia degenerativa, trauma, trauma acústico, neurinoma del acústico, otras lesiones de fosa posterior, esclerosis múltiple, neurosífilis, hipercoagulabilidad (enfermedades hematológicas o síndrome de anticuerpo antifosfolípido) y la asociación con otras enfermedades autoinmunes o reumatológicas <sup>14</sup>.

#### *Tratamiento*

Debido a la ausencia de estudios controlados, el tratamiento se basa en casos de series y en la enfermedad asociada.

Se emplean inmunosupresores, siendo los más frecuentes los corticoesteroides (prednisona a dosis de 1mg/kg/día).

Si existe una mejoría en la función vestibular y auditiva en las primeras 2 semanas, la prednisona se continúa a esta dosis hasta cumplir un mes y con dosis de reducción en los siguientes 2 meses.

Si la audición se deteriora a pesar del uso de prednisona (posterior a 2 semanas de tratamiento), se añade ciclofosfamida a dosis de 2 mg/kg/día. También se agrega ciclofosfamida en caso de no mantener la ganancia auditiva y vestibular recuperada con el uso de prednisona.

Para pacientes con afección pulmonar y renal, en ocasiones se emplean corticoesteroides intravenosos al inicio del tratamiento (1 gramo de metilprednisolona cada 24 horas, tres veces al día).

La finalidad es discontinuar la prednisona al tercer mes.

En los pacientes que reciben ciclofosfamida debe realizarse biometría hemática de control cada 2 semanas.

La dosis se reduce o se suspende por completo (durante al menos una semana) si el total de recuento de glóbulos blancos se encuentra por debajo de  $4.0 \times 10^9 / \text{mm}^3$ .

Debido a los efectos adversos tóxicos de la ciclofosfamida se ha considerado el uso de metotrexato en estos pacientes.

Se suspende el tratamiento si no existe respuesta posterior a tres meses.

En aquellos pacientes con hipoacusia bilateral importante debe considerarse el uso de auxiliares auditivos. En casos con pobre discriminación del lenguaje a pesar del uso de aparatos auditivos potentes puede valorarse el implante coclear.

Recientemente se ha reportado el uso de etanercept en 12 pacientes con alteraciones cócleo-vestibulares mediadas por autoinmunidad. La dosis es de 25 mg dos veces al día, subcutáneo.

El tratamiento con etanercept o metotrexato ha mostrado mejoría en la recuperación de la audición de estos pacientes <sup>9</sup>.

Se ha aprobado recientemente por la FDA el uso de agentes antireumáticos. Leflunomida e infliximab se han empleado solos y en combinación en un pequeño número de pacientes <sup>14</sup>.

En caso de pacientes con vértigo importante, se recomienda rehabilitación vestibular. Debe evitarse el uso de medicamentos supresores vestibulares crónicos (pe. meclizina) debido a que evitan el desarrollo de mecanismos compensadores centrales.

## **Tuberculosis**

Los miembros del género *Mycobacterium* son un grupo de bacterias aerobias, no formadores de esporas, que son de lento crecimiento y tienen una pared con alto contenido de lípidos.

*Mycobacterium tuberculosis*, constituye el más importante. La tuberculosis es la segunda causa infecciosa de muerte en el mundo, representando el 7% de las muertes.

En Estados Unidos, en el año 2001, se reportaron 16,000 casos. Ochenta por ciento de estos casos fueron tuberculosis pulmonar.

Los factores de riesgo incluyen: sexo masculino, pobreza, ser habitante de ciudades pequeñas, raza no blanca, VIH positivo, estado de inmunosupresión.

M. tuberculosis generalmente se transmite por la inhalación de gotas de saliva. Con menor frecuencia el contacto directo con una herida abierta puede ser la causa de la infección.

Los sitios de afección más frecuentes en cabeza y cuello son la laringe y los oídos <sup>3</sup>.

La tuberculosis nasal ocurre como una complicación de la enfermedad pulmonar presentándose con lesiones llamadas "granuloma de la línea media" o granuloma de Wegener <sup>15</sup>.

#### *Manifestaciones en cabeza y cuello*

Las linfadenopatías son la manifestación más común. Los ganglios son bilaterales, firmes, generalmente no dolorosos y principalmente afectan el triángulo cervical posterior y la región supraclavicular. La biopsia por aspiración con aguja fina o la biopsia excisional son útiles en el diagnóstico.

El síntoma laríngeo más común es la disfonía. Otros menos comunes incluyen: odinofagia, disfagia y estridor. Antes de la era antibiótica la tuberculosis laríngea era común, pero en la actualidad sólo se ha observado en 1% de los casos.

Las manifestaciones otológicas inician con la presencia de granulomas que dan la apariencia de zonas de engrosamiento e hiperemia en la membrana timpánica, las cuales coalescen para formar múltiples perforaciones. Estas perforaciones son indoloras con secreción hialina. A medida que el tejido de granulación se incrementa, puede aparecer secreción mucopurulenta por infección bacteriana agregada. Puede presentarse un cuadro de mastoiditis con extensión intracraneana.

Generalmente se observa tejido de granulación en el oído medio con erosión de la cadena oscicular. La fístula postauricular puede ocurrir y las adenopatías preauriculares son comunes.

La afección nasal se manifiesta con obstrucción, rinorrea, granulomas en la mucosa y perforaciones septales. Pueden existir úlceras orales. La nasofaringe y las amígdalas pueden infectarse así como las glándulas salivales.

La incidencia de otitis media tuberculosa ha disminuido dramáticamente. Durante la primera parte del siglo XX, 1.3% a 18.6% de todos los casos de otitis media crónica fueron de etiología tuberculosa, mientras que los estudios más recientes se muestra un porcentaje entre el 0.05% a 0.9%.

La tuberculosis del oído medio y la mastoides puede ocurrir por diseminación hematológica, linfática o por extensión a través de la trompa de Eustaquio. La inoculación directa a través de perforaciones de membrana timpánica también es posible. La afección del oído medio en ausencia de actividad pulmonar es rara, pero puede ocurrir.



Durante los estadios tempranos de la otitis media tuberculosa, la membrana timpánica se engruesa y las marcas de la otoscopia desaparecen. Existe una hipoacusia conductiva como resultado de la efusión en el oído medio, engrosamiento de la membrana timpánica y la mucosa del oído medio y por destrucción de la cadena oscicular. No existe dolor o hipersensibilidad, pero la aparición de linfadenopatías en la cadena linfática yugular ocurre de forma temprana. Múltiples perforaciones pequeñas de la membrana timpánica pueden ocurrir, con drenaje seropurulento. Las perforaciones rápido coalescen condicionado pérdida de la misma. La mucosa del oído medio aparece hiperémica con granulación polipoidea. La afección ósea resulta del secuestro de hueso y de la destrucción del oído interno, del nervio facial o de ambos.

La destrucción de la punta de la mastoides puede resultar en la formación de un absceso de Bezold asintomático ("absceso frío"). Rara vez, la tuberculosis puede manifestarse como una petrositis tuberculosa primaria o como una hipoacusia neurosensorial ocasionada por una laberintitis crónica o por tuberculosis meníngea.

El diagnóstico de tuberculosis con involucro del oído medio usualmente es tardío. La afección de la cápsula ótica puede resultar en pérdida de la función auditiva y vestibular. El diagnóstico definitivo debe ser histopatológico (tejido de mastoides u oído medio) que demuestre un proceso granulomatoso con células gigantes multinucleadas (células de Langhans) y presencia de organismos ácido alcohol resistentes.

El cultivo con la identificación de especies de micobacterias ácido alcohol-resistentes es el estándar de oro.

#### *Tratamiento*

Todos los pacientes con sospecha o confirmación del diagnóstico deben recibir tratamiento con isoniazida, rifampicina y pirazinamida con la posibilidad de agregar etambutol o estreptomina. La duración del tratamiento debe ser de 6 meses con una revaloración a los 3 meses.

La cirugía de la mastoides puede ser requerida para remover el hueso secuestrado. La cirugía reconstructiva de la cadena oscicular y membrana timpánica es posible una vez que la infección ha sido controlada. La mastoidectomía debe considerarse en caso de mastoiditis recurrente<sup>3</sup>.

#### **Lupus Eritematoso Sistémico**

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad inflamatoria, autoinmune multisistémica caracterizada por una autoreactividad incontrolable de los linfocitos B y T que conlleva a la producción de autoanticuerpos en contra de antígenos dirigidos a la destrucción de tejidos. Los mecanismos intrínsecos y extrínsecos, como

genes, deficiencia en la regulación de células B/T, así como factores ambientales y hormonales se han implicado en su patogénesis. Existen pruebas que demuestran una predilección familiar (aproximadamente 20 veces mayor), 15% de los pacientes tienen un familiar de primer grado portador de la enfermedad. Deficiencias de C1q (>90%), C2, C4 y del receptor de CR1, variantes poliméricas del gen (MBL)-2 y de los alotipos del antígeno humano leucocitario (HLA) clase II como DR2-DQ6, HLA A1-B8-DR3-DQ2-C4AQ0 y variantes génicas del factor de necrosis tumoral están asociados. Otros genes polimórficos implicados son el receptor-Fc de los genes IIa y IIIa, proteína C reactiva, PDCD-1, receptor antagonista de IL-1 (Ra), quimiocinas CCL2, y genes que forman parte de la vía del interferón (IFN). Se han implicado factores ambientales como: infecciones, hormonas, tabaquismo, alcoholismo, exposición a aminas aromáticas, pesticidas, sílica, solventes orgánicos, metales pesados, luz ultravioleta así como factores dietéticos como alfalfa y grasas saturada <sup>16</sup>.

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad común del tejido conectivo. Tiene una incidencia de aproximadamente 1 por cada 1000, existiendo una afección de 9 mujeres por cada hombre. Es tres veces más común en mujeres afro-americanas en relación con las mujeres americanas blancas.

Las manifestaciones sistémicas incluyen fotosensibilidad, serositis (pleuritis, pericarditis), neumonitis, miocarditis, nefritis, hipercoagulabilidad y afección del sistema nervioso central.

La mayoría de las muertes son secundarias a actividad lúpica, infecciones y enfermedad aterosclerótica vascular. La supervivencia es de aproximadamente 85% a los 10 años y del 70% en 20 años.

#### *Manifestaciones en cabeza y cuello*

Son principalmente lesiones dérmicas y de la mucosa. En 50% de los pacientes el eritema malar es el primer signo de la enfermedad y generalmente es precedido de exposición solar. Más del 50% de los pacientes presentan fotosensibilidad.

Las úlceras orales son superficiales, dolorosas y muestran una hiperemia pronunciada con edema y tendencia al sangrado. Las telangiectasias pueden producir en efecto de halo rojo alrededor de la mucosa afectada; es frecuente la moniliasis y la xerostomía.

En 3% a 5% se han encontrado casos de presencia de ulceraciones o perforación del septum nasal, probablemente secundaria a vasculitis.

Cambios inflamatorios en laringe y tráquea han sido descritos, incluyendo engrosamientos y parálisis de cuerdas vocales, artritis cricoaritenoides y estenosis subglótica. Más del 25% de los pacientes con lupus presentan disfagia.

En 10% de los casos, puede existir un crecimiento agudo de la glándula parótida, unilateral, que puede semejar a un cuadro de parotiditis.

En 15% de los pacientes existe afección de nervios craneales. La neuropatía puede afectar la inervación motora de los músculos extraoculares y a las ramas sensitivas del nervio trigémino, las ramas motoras del nervio facial, la porción vestibular del nervio vestibulo-coclear o al nervio óptico.

El Lupus pernio se presenta como un rash de coloración púrpura que afecta principalmente las mejillas y nariz. La afección otológica es rara. Incluye disfunción de la trompa de Eustaquio; la hipoacusia neurosensorial ha sido también reportada, secundaria a inflamación meníngea<sup>3</sup>.

La hipoacusia súbita también se ha descrito. Ésta puede ser causada por trombosis o vasculitis, sin embargo, estudios en huesos temporales han sido poco concluyentes.

Puede existir linfadenopatías no específicas, siendo en algunos casos, relacionadas con la presencia de lesiones dermatológicas u orales.

#### *Tratamiento*

El manejo es complejo y requiere la participación de un reumatólogo. Se recomienda el uso de lentes oculares y evitar la exposición al sol.

El tratamiento general incluye el uso de antiinflamatorios no esteroideos, esteroides sistémicos y tópicos, antimaláricos (especialmente hidroxicloroquina). Dosis baja de metotrexate puede ser una alternativa al uso de esteroides.

El uso de dosis elevadas de esteroides sistémicos y agentes inmunosupresores, como la azatioprina y ciclofosfamida está restringido para casos de afección visceral que puede conllevar a daño a órgano blanco (corazón, riñón, sistema nervioso central).

El tratamiento de las manifestaciones de cabeza y cuello es sintomático. Muchos pacientes presentan molestias relacionadas con la disminución de saliva y el desarrollo de lesiones orales y faríngeas.

Los substitutos de saliva pueden mejorar estas manifestaciones. Las soluciones con esteroides tópicos para el tratamiento de las úlceras de la boca pueden ser efectivas.

Los ungüentos y las cremas para aplicación intraoral no son efectivos, pero los enjuagues bucales sí han mostrado utilidad cuando se administran frecuentemente.

En caso de lesiones orales puede emplearse una solución que contiene tetraciclina, cortisona, difenhidramina y nistatina o realizar enjuagues bucales con peróxido de hidrógeno diluido en partes iguales con agua tibia<sup>3</sup>.

## **Síndrome de Sjögren**

El síndrome de Sjögren es una patología caracterizada por una destrucción mediada por inmunidad que provoca destrucción de las glándulas exocrinas, afectando principalmente a las glándulas salivales y lacrimales.

Ocurren en 1% de la población general y en 10% a 15% de los pacientes con artritis reumatoide. Existe una preponderancia por las mujeres (relación 9:1) y el inicio ocurre entre los 40 a 60 años.

El síndrome Sjögren se presenta en dos formas: primaria y secundaria. El diagnóstico de la primaria es por exclusión.

La forma secundaria se puede relacionar con cualquier enfermedad del tejido conectivo. Se ve principalmente en pacientes con artritis reumatoide, pero también puede asociarse con escleroderma y esclerosis biliar primaria.

En un tercio de los casos, existe un involucro sistémico con afección de sitios extraglandulares.

Se ha asociado con un incremento en el riesgo (33 a 44 veces) de linfoma.

Las manifestaciones clínicas comunes incluyen xeroftalmía con queratoconjuntivitis secundaria y xerostomía y en ocasiones, con crecimiento de las glándulas salivales. Estas manifestaciones se conocen como síndrome o complejo seco.

La biopsia de las glándulas salivales menores generalmente demuestra infiltración linfocítica. La biopsia de la glándula parótida suele ser más sensible y específica.

El factor reumatoide y los anticuerpos antinucleares están elevados en la mayoría de los pacientes. Los anticuerpos A dirigidos en contra del síndrome Sjögren A (Ro/SS-A) y síndrome de Sjögren B (La/SS-B) se presentan en 60% y 30% de los pacientes, respectivamente.

### *Manifestaciones de cabeza y cuello*

La patología de las glándulas exocrinas es la principal manifestación. Aproximadamente el 80% de estos pacientes presentan xerostomía (síntoma más frecuente de la enfermedad).

Estos pacientes presentan dificultad para la masticación, disfagia, cambios en el sabor, fisuras en lengua y labios y un incremento en el número de caries dentarias. La candidiasis oral y la queilitis angular son complicaciones frecuentes de la boca seca.

La disminución en la secreción de lágrimas conlleva a una queratoconjuntivitis sicca y a molestias oculares, las cuales incluyen: sequedad, comezón, sensación de quemazón y de cuerpo extraño.

La pérdida de las secreciones glandulares a nivel nasal condiciona la formación de costras y de forma secundaria epistaxis en 50% de los pacientes así como hiposmia en el 40%. La sinusitis crónica resulta del estancamiento de las secreciones; la oclusión del conducto nasolacrimal puede ocurrir.

Otras manifestaciones del síndrome de Sjögren primario incluyen hipoacusia neurosensorial en 30% de los pacientes; inflamación, unilateral, no dolorosa, intermitente, de la glándula parótida de duración variable.

#### *Tratamiento*

Tratamiento sintomático. No existe tratamiento que pueda modificar el curso de la enfermedad.

Evitar medicamentos que producen sequedad oral: descongestionantes, antihistamínicos, diuréticos, medicamentos empleados en patología cardiovascular y psiquiátrica.

Incremento en el consumo de líquidos, saliva y lágrimas artificiales, pilocarpina. Antifúngicos en caso de candidiasis. Seguimiento por un odontólogo <sup>3</sup>.

#### **Síndrome de Churge-Strauss**

Este síndrome se caracteriza por síntomas de rinitis alérgica, poliposis, sinusitis y asma. En casos severos puede existir afección pulmonar, de piel y riñones. Los C-ANCA están presentes en aproximadamente 40% de los pacientes (P-ANCA o MPO-ANCA). La biopsia típicamente presenta infiltrados con abundantes eosinófilos así como vasculitis y granulomas <sup>17</sup>.

El síndrome de Churg-Strauss (angeítis granulomatosa alérgica) es un síndrome hipereosinofílico caracterizado por una vasculitis de pequeños vasos y eosinofilia periférica asociado con asma, sinusitis e infiltrados pulmonares. Entre los pacientes asmáticos tiene una incidencia de aproximadamente 35 a 64 de los casos por un millón de personas al año.

El mecanismo de lesión no se ha dilucidado, pero el grado de anticuerpos y eosinófilos en la sangre parece asociado con la patogénesis de la enfermedad. La IL-5 media la liberación en la médula ósea de los eosinófilos así como su supervivencia en los tejidos, su maduración y activación. Los niveles de IL-5 se encuentran aumentados en estos pacientes.

Este síndrome se caracteriza por infiltración de los tejidos por granulomas eosinofílicos, La afección nasal puede ocurrir en más del 75% de los pacientes.

Dentro de las manifestaciones clínicas nasosinusales se encuentran: obstrucción nasal, rinorrea (frecuentemente sanguinolenta), epífora, presencia de costras, perforación septal, formación de mucocele, pseudotumor orbitario y deformidad en silla de montar <sup>18</sup>.

---

#### **Criterios de clasificación del Colegio Americano de Reumatología del Síndrome de Churg-Strauss**

Esta definición incluye la presencia de al menos 4 de los siguientes criterios:

Niveles de eosinófilos periféricos mayores del 10% en más de una ocasión

Asma

Neuropatía (mono o poli)

Infiltrados pulmonares

Anormalidades en los senos paranasales

Afección extravascular

---

#### *Tratamiento*

Esteroides sistémicos e inmunomoduladores como la ciclofosfamida y la aziatoprina, mepolizumab <sup>19</sup>.

#### **Amiloidosis**

La amiloidosis localizada es rara y frecuentemente afecta la región de cabeza y cuello sin manifestaciones sistémicas. La laringe es el sitio más común de afección (61%) seguido de la orofaringe, tráquea, órbita y nasofaringe.

#### *Diagnóstico*

La amiloidosis se sospecha por la detección de proteinuria en un uroanálisis de rutina. Los métodos diagnósticos menos invasivos incluyen: aspiración de grasa abdominal, biopsia de recto y la medición de los niveles séricos de I123 y del componente P amiloide.

#### *Tratamiento*

El tratamiento con colchicina (1–2 mg/día) es efectivo en prevenir la aparición de amiloidosis en cerca de la mitad de los pacientes y en prevenir ataques entre el 60% al 70% of pacientes. Sin embargo 20-30% de los pacientes responden parcialmente a la dosis máxima tolerada de colchicina y 5% de los pacientes no responden.

Los inhibidores de L-1 pueden ser efectivos en aquellos pacientes que no responden o no toleran la colchicina. Un estudio reciente controlado encontró que el rilonacept (Arcalyst), un receptor soluble IL-1 disminuye importantemente la frecuencia de ataques en la mayoría de los pacientes, particularmente en niños <sup>20</sup>.

## **JUSTIFICACIÓN**

Las enfermedades granulomatosas y autoinmunes son patologías que han tomado un papel representativo dentro de las causas de sintomatología nasosinusal, cocleovestibular y faringolaríngea. Por ello es importante considerarlas en el diagnóstico diferencial de las alteraciones otorrinolaringológicas.

La falta de conocimiento sobre cuáles son las manifestaciones más frecuentes que presentan los pacientes portadores de enfermedades granulomatosas y/o autoinmunes favorece el establecimiento de diagnósticos erróneos así como tratamientos inapropiados y tardíos.

Por esta razón es importante que los otorrinolaringólogos de todos los niveles hospitalarios de México, tengan conocimiento de la clínica que pueden desarrollar pacientes con diagnóstico de estas entidades y de esta manera, establecer diagnósticos oportunos y brindar terapéuticas adecuadas.

El presente estudio buscó contribuir a las estadísticas nacionales que existen sobre este tema en el Instituto Mexicano del Seguro Social.



## **PREGUNTA DE INVESTGACIÓN O PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cuáles fueron las manifestaciones otorrinolaringológicas más frecuentes en los pacientes con diagnóstico de enfermedad granulomatosa y/o autoinmune en el servicio de otorrinolaringología de la UME Hospital de especialidades “Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS en un período de 10 años?

## **OBJETIVO**

Identificar las manifestaciones otorrinolaringológicas más frecuentes que presentaron los pacientes con enfermedades autoinmunes y/o granulomatosas registradas en los expedientes clínicos del servicio de Otorrinolaringología de la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS en un período de 10 años.

## **HIPÓTESIS**

Las manifestaciones otorrinolaringológicas más frecuentemente observadas en pacientes que padecen patologías autoinmunes y/o granulomatosas en el servicio de Otorrinolaringología de la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS en un período de 10 años son: obstrucción nasal, plenitud ótica, hipoacusia y disfonía.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

### **TIPO Y DISEÑO DEL ESTUDIO**

Tipo de estudio: Clínico.

Diseño: Transversal.

Características: Observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal.

### **UNIVERSO DE TRABAJO**

Se recabó la información de los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de enfermedad granulomatosa y/o autoinmune (establecido por el servicio de medicina interna y/o reumatología) que acudieron al servicio de otorrinolaringología de la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS en los últimos 10 años.

- ***Criterios de selección de pacientes***

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN:**

- Hombres y Mujeres
- Mayores de 18 años de edad.
- Diagnóstico de enfermedad autoinmune y/o granulomatosa establecido por el servicio de Medicina interna y/o Reumatología, que presentaron manifestaciones otorrinolaringológicas.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN O NO INCLUSIÓN**

- Pacientes que no contaron con expediente en el archivo o incompletos.

## **VARIABLES DE ESTUDIO**

### ***Variables dependientes***

#### **ENFERMEDAD GRANULOMATOSA**

Descripción conceptual: Enfermedad que se caracteriza por una mayor susceptibilidad a infecciones bacterianas severas junto con la formación de abscesos y granulomas. Se produce como consecuencia de un defecto en la capacidad microbicida de las células fagocíticas, en especial de los neutrófilos.

Descripción operacional: Conjunto de manifestaciones y parámetros clínicos que reunieron los criterios para su diagnóstico por el servicio de medicina interna y/o reumatología.

Escala de medición: Cualitativa. Dicotómica (presencia/ausencia).

Fuente de información: Expediente clínico.

#### **ENFERMEDAD AUTOINMUNE**

Descripción conceptual: Enfermedad ocasionada por autoanticuerpos producidos por el propio organismo frente a un antígeno en particular.

Descripción operacional: Conjunto de manifestaciones y parámetros clínicos que reunieron los criterios para su diagnóstico por el servicio de medicina interna y/o reumatología.

Escala de medición: Cualitativa. Dicotómica (presencia/ausencia).

Fuente de información: Expediente clínico.

### ***Variables independientes***

#### **MANIFESTACIONES OTORRINOLARINGOLÓGICAS**

Descripción conceptual: Conjunto de síntomas y signos que involucran nariz, faringe, laringe y oídos.

Descripción operacional: Conjunto de manifestaciones secundarias a la afección de nariz, faringe, laringe u oídos referidas por el paciente en el expediente clínico.

Escala de medición: Cualitativa. Nominal.

Fuente de información: Expediente clínico.

### ***Variables demográficas***

#### **EDAD:**

Descripción conceptual: Tiempo que ha vivido una persona. Duración de algunas cosas y entidades abstractas. Cada uno de los períodos en que se considera dividida la vida humana.

Descripción operacional: Tiempo que ha vivido una persona medido en años.

Escala de medición: Cuantitativa.

Fuente de información: Expediente clínico.

#### **GÉNERO:**

Descripción conceptual: Conjunto de seres que tienen uno o varios caracteres comunes. Distingue los aspectos atribuidos a hombres y mujeres desde un punto de vista social de los determinados biológicamente.

Descripción operacional: De acuerdo a lo reportado en el expediente clínico.

Escala de medición: Cualitativa. Nominal.

Masculino

Femenino

Fuente de información: Expediente clínico.

## **MÉTODOS**

En la Consulta Externa de la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS se efectuó la captación de los pacientes con enfermedad autoinmune y/o granulomatosa que acudieron para su atención al mismo Centro Hospitalario que cumplieron con los criterios diagnósticos mencionados en el apartado de variables.

Se procedió a buscar los expedientes para identificar y a describir las manifestaciones otorrinolaringológicas de los pacientes con enfermedad autoinmune y/o granulomatosa en la hoja de captura de datos (Anexo 1).

## **PROCESAMIENTO DE DATOS**

Una vez recabada la información en las hojas de datos, se identificaron las manifestaciones más frecuentes y se clasificaron en otológicas, rinosinuales y laríngeas.

La información se concentró para crear una base de datos en una hoja de cálculo del programa Excel (Microsoft, Palo Alto).

## **ANÁLISIS ESTADÍSTICOS**

Se realizó un análisis descriptivo después de identificar la distribución como normal o no, utilizando la prueba de Kolmogorov Smirnov y aplicó estadística paramétrica o no paramétrica. Se utilizó el programa computado SSPS.

## **ASPECTOS ÉTICOS**

El estudio respetó las normas institucionales, nacionales e internacionales para investigación en seres humanos. Su identidad fue confidencial.

Se trató de un estudio descriptivo, teniendo como fuente de información los expedientes clínicos; no se incluyeron nombres de pacientes ni se realizaron análisis, estudios ni procedimientos invasivos a lo previamente realizado.

Debido a que se recabó la información de los expedientes no se realizó carta de consentimiento informado.

En conformidad con el artículo 100 Ley General de Salud. 30 Últimas reformas publicadas en DOF-09-05-2007, disponible en (<http://www.cddhcu.gob.mx/LeyesBiblio/pdf/142.pdf>) de la Ley General de Salud, el presente estudio está catalogado como de riesgo mínimo, debido a que no se expone a riesgos y/o daños al paciente y por no haber procedimientos invasivos (artículo 17 fracción 11 del reglamento de la ley federal de salud), debido a que se realizó una consulta de los expedientes clínicos para determinar las manifestaciones otorrinolaringológica más frecuentes que aquejan a pacientes con diagnóstico de enfermedades granulomatosas y/o autoinmunes en un período de 10 años.

## **RECURSOS, FINANCIAMIENTO Y FACTIBILIDAD**

Recursos Humanos. El personal que habitualmente trabaja para la atención de los pacientes en la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS.

### **Recursos Físicos y Materiales**

Los disponibles habitualmente para la atención de estos pacientes. Los programas computados necesarios para la concentración y análisis de datos se encuentran disponibles en la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS.

El proyecto no requirió de financiamiento externo ni de donaciones.

El proyecto se consideró factible porque se contó con los recursos para efectuarlo como se describe y se contó con la afluencia de pacientes con diagnóstico de enfermedad autoinmune y/o granulomatosa para su atención en la UMAE Hospital de Especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI IMSS.

### **RECURSOS HUMANOS, FÍSICOS, FINANCIEROS**

#### **Recursos Humanos:**

Investigadora: Dra. Liliana Rojas Barrera.

Asesor Clínico: Dra. Aideé Pérez Holguín.

Asesor metodológico: Dra. Fatima Biani Gómez Álvarez.

Recursos materiales:

Expedientes clínicos.

Hojas de recolección de datos (elaborada para este fin).

Computadora.

Los recursos económicos fueron financiados por la investigadora y los recursos materiales empleados fueron con los disponibles en el servicio de Otorrinolaringología de la UMAE Hospital de Especialidades del CMN siglo XXI.

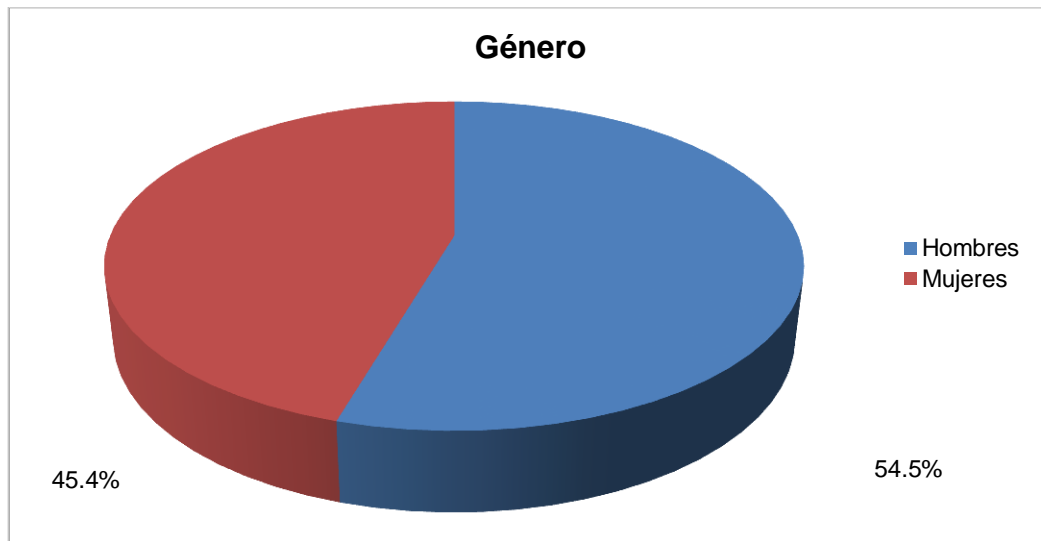


## **RESULTADOS**

En el estudio se incluyeron un total de 44 pacientes, con diagnóstico de Enfermedad Granulomatosa y/o Autoinmune establecido por el servicio de Reumatología o Medicina interna, los cuales ameritaron valoración por el servicio de otorrinolaringología por cursar con manifestaciones nasosinusales, otológicas y/o laríngeas, en la Unidad Médica de Alta Especialidad, “Bernardo Sepúlveda Gutiérrez” del Centro Médico Nacional Siglo XXI, en un período de 10 años.

Del total de pacientes, el 54.5% fueron hombres y el 45.4% fueron mujeres, (ver gráfico 1). El rango de edad de los pacientes fue de 18 a 64 años. Con media de 31.34 y desviación estándar 10.86.

**Gráfico 1. Porcentaje de distribución por género.**

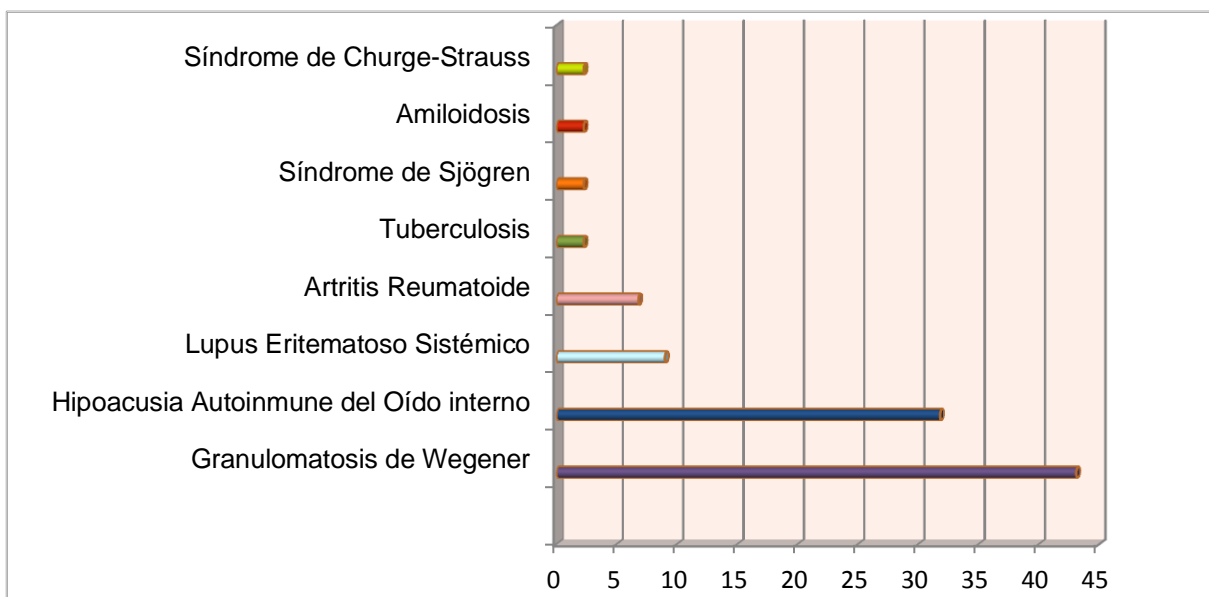


En la muestra analizada las enfermedades autoinmunes y/o inmunológicas más frecuentes fueron Granulomatosis de Wegener con 43.1% (ver tabla y gráfica 2), seguida de Hipoacusia Autoinmune del oído interno en 31.8%.

**Tabla 2. Enfermedades Granulomatosas y/o Autoinmunes más frecuentes**

Enfermedad granulomatosa y/o autoinmune	Frecuencia	Porcentaje
Granulomatosis de Wegener	19	43.1
Hipoacusia Autoinmune del oído interno	14	31.8
Lupus Eritematoso Sistémico	4	9.0
Artritis Reumatoide	3	6.8
Síndrome de Sjögren	1	2.2
Tuberculosis	1	2.2
Amiloidosis	1	2.2
Síndrome de Churge-Strauss	1	2.2
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

**Gráfico 2. Enfermedades Granulomatosas y Autoinmunes más frecuentes**

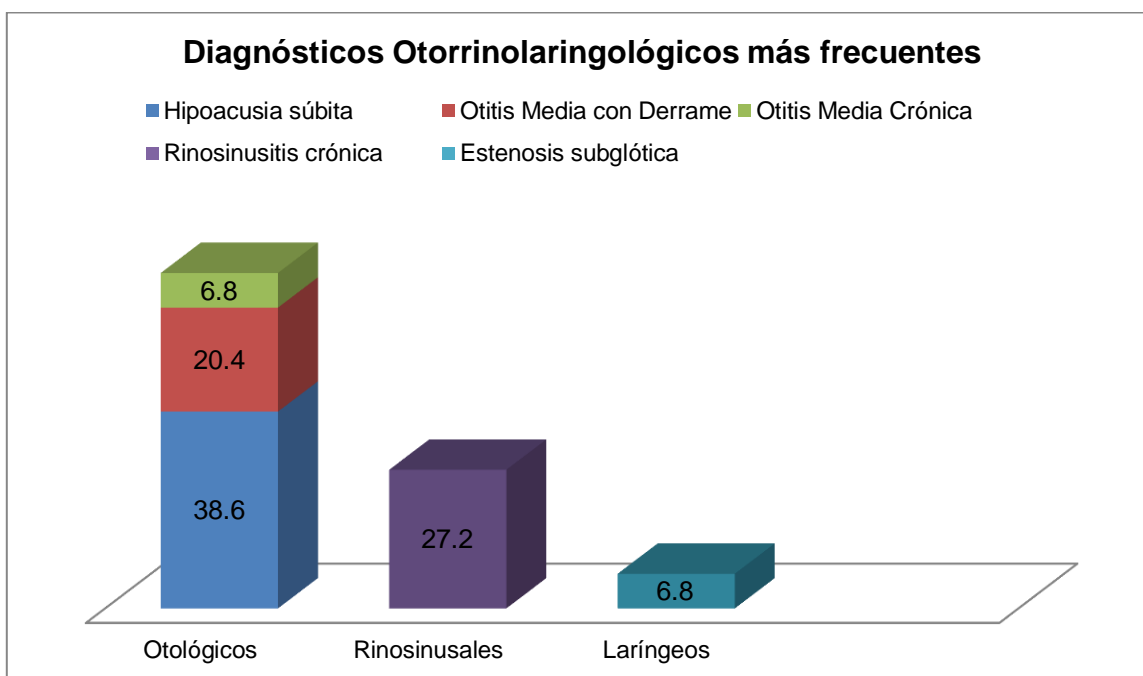


En la muestra analizada, en cuanto a los diagnósticos otológicos, nasosinusales y laríngeos, el 38.6% correspondió a hipoacusia súbita (ver tabla y gráfico 3), seguida de la rinosinusitis crónica en un 27.2%.

**Tabla 3. Diagnósticos Otorrinolaringológicos más frecuentes**

Enfermedad granulomatosa y/o autoinmune	Frecuencia	Porcentaje
Hipoacusia súbita	17	38.6
Rinosinusitis crónica	12	27.2
Otitis media con derrame	9	20.4
Otitis media crónica	3	6.8
Estenosis subglótica	3	6.8
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>100</b>

**Gráfico 3. Diagnósticos Otorrinolaringológicos más frecuentes**



De los 19 pacientes estudiados con Granulomatosis de Wegener (ver tabla 4), 8 (42.1%) presentaron a la obstrucción nasal como síntoma y/o signo más frecuente, seguido de hipoacusia conductiva/neurosensorial en 4 casos (21.0%).

**Tabla 4. Signos y síntomas más frecuentes en pacientes con Granulomatosis de Wegener**

<b>Signo y/o síntomas</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
Obstrucción nasal	8	42.1
Hipoacusia conductiva/neurosensorial	4	21.0
Epistaxis	2	10.5
Plenitud ótica	1	5.2
Rinorrea anterior y posterior	1	5.2
Hiposmia	1	5.2
Estridor	1	5.2
Disnea	1	5.2
<b>Total</b>	<b>19</b>	<b>100</b>

Con respecto a los pacientes con diagnóstico de Hipoacusia Autoinmune del oído interno (14 pacientes) fue la hipoacusia conductiva/neurosensorial la sintomatología más frecuente (71.4%), seguida de plenitud ótica, acúfeno, inestabilidad postural, vértigo, constituyendo 7.1%, respectivamente (ver tabla 5).

**Tabla 5. Signos y síntomas más frecuentes en pacientes con Hipoacusia Autoinmune del oído interno**

<b>Signo y/o síntoma</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
Hipoacusia conductiva/neurosensorial	10	71.4
Plenitud ótica	1	7.1
Acúfeno	1	7.1
Inestabilidad postural	1	7.1
Vértigo	1	7.1
<b>Total</b>	<b>14</b>	<b>100</b>

**Tabla 6. Signos y síntomas más frecuentes en pacientes con Lupus Eritematoso Sistémico**

<b>Signo y/o síntoma</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
Hipoacusia conductiva/neurosensorial	1	25
Plenitud ótica	1	25
Acúfeno	1	25
Inestabilidad postural	1	25
<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>100</b>

En lo que referente al Lupus Eritematoso sistémico y a la Artritis Reumatoide no fue posible establecer cuál signo y/o síntoma fue el más frecuente. (Ver tabla 6 y 7).

**Tabla 7. Signos y síntomas más frecuentes en pacientes con Artritis Reumatoide**

<b>Signo y/o síntoma</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
Hipoacusia conductiva/neurosensorial	1	33.3
Disfonía	1	33.3
Vértigo	1	33.3
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>100</b>

**Tabla 8. Signos y síntomas más frecuentes en pacientes con Amiloidosis, Síndrome de Sjögren, Tuberculosis y Síndrome de Churge-Strauss**

<b>Enfermedad Granulomatosa y/o Autoinmune</b>	<b>Signo y/o síntoma</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>Amiloidosis</b>	Obstrucción nasal	1	100
<b>Síndrome de Sjögren</b>	Xerostomía	1	100
<b>Tuberculosis</b>	Hipoacusia conductiva/neurosensorial	1	100
<b>Síndrome de Churge-Strauss</b>	Obstrucción nasal	1	100
	<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100</b>

En el único paciente analizado con diagnóstico de Síndrome de Sjögren fue la xerostomía la sintomatología principal. (Ver tabla 8).

En el caso de la tuberculosis fue la hipoacusia conductiva/neurosensorial la manifestación más prevalente (ver tabla 8). Mientras que en el caso de Síndrome de Churge-Strauss y Amiloidosis fue la obstrucción nasal la principal sintomatología (Ver tabla 8).

## DISCUSIÓN

Las enfermedades granulomatosas han tomado en la última década un papel representativo como etiología de diversas patologías que entran en el campo de acción del otorrinolaringólogo.

Se estudiaron un total de 44 pacientes con diagnóstico de enfermedad granulomatosa y/o autoinmune, siendo más prevalente el sexo masculino. En la literatura, la distribución por sexo, depende de la patología de base, siendo en algunas (p.e Lupus Eritematoso Sistémico), más frecuente en mujeres, y otras (p.e Granulomatosis de Wegener), más en hombres. En este estudio se corroboró el predominio de los varones debido a que el diagnóstico más frecuente en la población analizada fue Granulomatosis de Wegener.

De los 19 pacientes estudiados con Granulomatosis de Wegener, 8 (42.1%) presentaron obstrucción nasal como síntoma y/o signo más frecuente, seguido de hipoacusia conductiva/neurosensorial en 4 casos (21.0%). La hipoacusia neurosensorial/conductiva se ha reportado hasta en 8%, en algunas series. Sin embargo, como se comprobó en este trabajo, es la sintomatología nasosinusal, la más prevalente.

Con respecto a los pacientes con diagnóstico de Hipoacusia Autoinmune del oído interno (14 pacientes), fue la hipoacusia conductiva/neurosensorial, la sintomatología más frecuente, coincidiendo con los reportes de la literatura.

En lo referente al lupus eritematoso sistémico, la bibliografía reporta que los pacientes cursan con disfagia hasta en un 25% de los casos; sin embargo en nuestro grupo de estudio fue la sintomatología ótica, la más frecuente.

En cuanto al síndrome de Churge-Strauss, Síndrome de Sjögren, tuberculosis y amiloidosis, encontramos una misma problemática, muestras pequeñas y poco significativas (un total de un paciente la muestra individual), siendo en el primero la obstrucción nasal e hiposmia, en el segundo, la xerostomía y disfagia, en el tercero la hipoacusia neurosensorial/conductiva y en el último, la obstrucción nasal, los síntomas y/o signos más frecuentes.

La artritis reumatoide es la causa más frecuente de artritis de la articulación cricoaritenoides lo que se traduce clínicamente en disfonía. En nuestra población de estudio, no fue posible establecer cuál sintomatología fue la más prevalente debido a que únicamente 3 pacientes acudieron a nuestro servicio para atención, cada uno de

ellos con patología otorrinolaringológica distinta (estenosis subglótica, rinosinusitis crónica e hipoacusia autoinmune).

En el síndrome de Sjögren se reporta que aproximadamente el 80% de los pacientes presentan xerostomía, lo que lo convierte en la sintomatología más frecuente. Comprobándose en este trabajo de investigación.

El Síndrome de Churge-Strauss generalmente se presenta en asmáticos. El paciente incluido en el estudio era portador de asma desde la infancia.

Con respecto a lo reportado en la literatura de la amiloidosis, la laringe es el sitio más común de afección (61%) seguido de la orofaringe, tráquea, órbita y nasofaringe, por lo que es la disfonía la principal sintomatología desarrollada. El paciente incluido de este trabajo tuvo diagnóstico de amiloidosis de nasofaringe, teniendo como síntoma más frecuente a la obstrucción nasal y en la actualidad se encuentra en protocolo de estudio por el servicio de medicina interna.

Esperaríamos que la Tuberculosis, por tratarse de una población mexicana, pudiera haber tenido un papel más representativo en los resultados encontrados, sin embargo, debemos considerar que el porcentaje de patología otológica, laríngea y nasosinusal descrita en la literatura es raro.

Con respecto a nuestros resultados, es importante tomar en consideración, que el estudio se centró en una muestra obtenida de pacientes que acudieron a consulta del servicio de otorrinolaringología de la UME Hospital de especialidades "Bernardo Sepúlveda Gutiérrez" del Centro Médico Nacional Siglo XXI, excluyéndose a los pacientes de otros servicios (Reumatología y medicina Interna).

El Otorrinolaringólogo y el cirujano de Cabeza y Cuello tienen un importante papel en el cuidado de los pacientes con enfermedades sistémicas que presentan síntomas confinados a la región de cabeza y cuello.

Los objetivos deben ser primero, diagnosticar dichas entidades basados en los hallazgos clínicos teniendo bases científicas y conocimientos sólidos que respalden su sospecha diagnóstica; y segundo, es dar el mejor tratamiento para la resolución de sus manifestaciones otorrinolaringológicas.



## **CONCLUSIONES**

El avance científico y tecnológico en la medicina ha permitido diagnosticar a las enfermedades granulomatosas y autoinmunes con mayor eficacia, prontitud y certeza.

En el campo de la otorrinolaringología es muy importante tener conocimiento de su existencia y de las manifestaciones nasosinusales, otológicas y laríngeas que pueden presentar estos pacientes.

En el estudio se observó una tendencia similar a la encontrada en la literatura mundial, en cuando a cuáles son los signos y/o síntomas más constantes que desarrollan los pacientes con estas patologías. Siendo la obstrucción nasal y la hipoacusia conductiva/neurosensorial los de mayor frecuencia.

Los resultados pueden servir como herramienta diagnóstica en nuestro desempeño como otorrinolaringólogos para ampliar el campo de diagnósticos diferenciales existentes y de esta forma, poder brindar tratamientos adecuados y oportunos y disminuir la morbilidad y las complicaciones derivadas de estas entidades.

Estos resultados abren una pauta para explorar y ampliar el campo de investigación en las enfermedades otorrinolaringológicas que desarrollan estos pacientes y así poder evaluar en el futuro cuáles son los tratamientos más apropiados y eficaces que podemos ofertar como especialistas.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Wilson K., Spector M., Orlandi R. Types of Rhinitis. *Otolaryngol Clin N Am* 2011; 44: 549–559.
2. De Ravin S., Naumann N., Cowen E. W. y cols: Chronic granulomatous disease as a risk factor for autoimmune disease. *American Academy of Allergy, Asthma & Immunology* 2008; 122: 1097-1103.
3. Newlands S. D. Degenerative, Idiopathic, and Connective Tissue Diseases. En Bayley B. J., Johnson J. T., Newlands S. D., y cols. *Head and Neck Surgery Otolaryngology*. Editorial Lippincott Williams & Wilkins. Cuarta edición. 2006. pp 170-195.
4. Merchant S. N., Nadol J. B. Otologic Manifestations of Systemic Disease. En Flint P. W, Haughey B. H., Lund V. J. y cols. *Cummings Otolaryngology Head & Neck Surgery*. Editorial Elsevier Mosby. Quinta edición. 2010. pp 2100-2115.
5. Islam N., Bhattacharyya I., Cohen D. Common Oral Manifestations of Systemic Disease. *Otolaryngol Clin N Am* 2011; 44: 161–182.
6. Trimarchi M., Sinico R. A., Teggi R., y cols. Otorhinolaryngological manifestations in granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *Autoimmun Rev* 2012; 1-5.
7. Tami Thomas A. Granulomatous Diseases and Chronic Rhinosinusitis. *Otolaryngol Clin N Am* 2005; 38: 1267–1278.
8. Hayes D., Iocono J., Bennett J. y cols. Epistaxis due to Wegener's granulomatosis in a pediatric patient. *American Journal of Otolaryngology–Head and Neck Medicine and Surgery* 2010; 31: 368–371.
9. Stone J., Francis H. Immune-mediated inner ear disease. *Current Opinion in Rheumatology* 2000; 12: 32–40.

10. Spagnolo P., Luppi F., Roversi P., y cols. Sarcoidosis: Challenging Diagnostic Aspects of an Old Disease. *The American Journal of Medicine* 2012; 12: 118-125.
11. Davis C., Girzadas D. V. Laryngeal sarcoidosis causing acute upper airway obstruction. *American Journal of Emergency Medicine* 2008; 26: 114.e1–114.e3.
12. Gil M., García M., Carrasco A., y cols. Sarcoidosis in the Nasopharynx, a Rare Location. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011; 62: 323-324.
13. Hamdan A. L., El-Khatib M., Dagher W. y cols. Laryngeal involvement in rheumatoid arthritis. *M.E.J. Anesth* 2007; 19: 335-346.
14. Rahman M., Poe D., Choi H. K. Autoimmune vestibulo–cochlear disorders. *Current Opinion in Rheumatology* 2001; 13:184–189.
15. Friedmann I. Ulcerative/necrotizing diseases of the nose and paranasal sinuses. *Current Diagnostic Pathology* 1995; 2: 236-255.
16. Cuchacovich R., Gedalia A. Pathophysiology and Clinical Spectrum of Infections in Systemic Lupus Erythematosus. *Rheum Dis Clin N Am* 2009; 35: 75–93.
17. Helliwell T. Inflammatory diseases of the nasal cavities and paranasal sinuses. *Diagnostic Histopathology* 2010; 16: 255-264.
18. Ferguson B., Otto B., Pant H. When Surgery, Antibiotics, and Steroids Fail to Resolve Chronic Rhinosinusitis. *Immunol Allergy Clin N Am* 2009; 29: 719–732.
19. Kim S., Marigowda G., Oren E., y cols. Mepolizumab as a steroid-sparing treatment option in patients with Churg-Strauss syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2010; 125: 1336-1343.

20. Sadeghipour A., Mirzaie Z., Mohammadi Sh., y cols. Primary localized nasal amyloidosis in a child, a rare case report. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2011; 6: 310–312.



ACÚFENO

Sí

No

OTRA: \_\_\_\_\_

**NASOSINUSAL**

OBSTRUCCIÓN NASAL

Sí

No

PLENITUD CENTROFACIAL

Sí

No

RINORREA ANTERIOR

Sí

No

EPISTAXIS

Sí

No

OTRA: \_\_\_\_\_

**LARÍNGEA**

DISFONÍA

Sí

No

ESTRIDOR

Sí

No

DISNEA

Sí

No

OTRA: \_\_\_\_\_