

CASO CLÍNICO

Hipoacusia sensorineural autoinmune: ¿cuándo plantear y cómo tratar?

- Autoimmune sensorineural hearing loss: when to consider and how to treat?
- Perda auditiva neurossensorial autoimune: quando considerar e como tratar?

Maximiliano Sanguinetti^{1,2}

ORCID: 0009-0005-9493-7420

Ernesto Cairolí^{1,3}

ORCID: 0000-0003-3210-3824

Ricardo D'Albora^{4,5}

ORCID: 0000-0002-3113-3805

María Julia Mónaco^{4,6}

ORCID: 0000-0001-8273-462X

Resumen

La hipoacusia sensorineural (HSN) autoinmune es una causa poco frecuente dentro de las HSN súbitas y rápidamente progresivas del adulto, que puede presentarse como una manifestación clínica aislada de enfermedad autoinmune, o bien formando parte de una enfermedad autoinmune o inflamatoria sistémica subyacente. No existen marcadores inmunológicos o inflamatorios específicos, debiendo plantear su diagnóstico cuando se instala a forma de HSN rápidamente progresiva, siendo esto una bandera roja para sospechar la existencia de una enfermedad inmunomediada del oído interno. Una vez hecho el diagnóstico de HSN independientemente de la etiología planteada, debe iniciarse tratamiento con glucocorticoides como primera línea, debiendo en casos de HSN autoinmune continuar el mismo con inmunosupresores, no existiendo una recomendación específica, pudiendo el metotrexate ser la opción inicial.

Palabras clave: hipoacusia sensorineural, hipoacusia sensorio neural autoinmune, enfermedad autoinmune del oído interno, prednisona, inmunosupresores, metotrexate.

Abstract

Autoimmune sensorineural hearing loss (SNHL) is a rare cause of sudden and rapidly progressive SNHL in adults. It can present as an isolated clinical manifestation of autoimmune disease or as part of an underlying systemic autoimmune or inflammatory disease. There are no specific immunological or inflammatory markers, and its diagnosis should be considered when it presents as rapidly progressive SNHL, which is a red flag for suspecting an immune-mediated disease of the inner ear. Once SNHL is diagnosed, regardless of the etiology, treatment should begin with glucocorticoids as first-line therapy. In cases of autoimmune SNHL, treatment should be continued with immunosuppressants. There is no specific recommendation for immunosuppressants, but methotrexate may be the initial option.

Key words: sensorineural hearing loss, autoimmune sensorineural hearing loss, autoimmune inner ear disease, prednisone, immunosuppressants, methotrexate.

Resumo

A perda auditiva neurossensorial autoimune (PANS) é uma causa rara de PANS súbita e rapidamente progressiva em adultos. Pode se apresentar como uma manifestação clínica isolada de doença autoimune ou como parte de uma doença autoimune ou inflamatória sistêmica subjacente. Não existem marcadores imunológicos ou inflamatórios específicos, e seu diagnóstico deve ser considerado quando se apresenta como PANS rapidamente progressiva, o que é um sinal de alerta para suspeitar de uma doença imunomediada do ouvido interno. Uma vez diagnosticada a PANS, independentemente da etiologia, o tratamento deve começar com glicocorticoides como terapia de primeira linha. Em casos de PANS autoimune, o tratamento deve ser continuado com imunossupressores. Não há recomendação específica para imunossupressores, mas o metotrexato pode ser a opção inicial.

Palavras-chave: perda auditiva neurossensorial, perda auditiva neurossensorial autoimune, doença autoimune do ouvido interno, prednisona, imunossupressores, metotrexato.

Recibido: 08/07/2025 - Aceptado: 15/12/2025

Asistencial Médica (Institución Asistencia Médica Colectiva – IAMC). Maldonado, Uruguay.

Correspondencia. E-mail: ernesto.cairol@gmail.com

Licencia Creative Commons cc-by. <https://creativecommons.org>

1- Asistencial Médica. Departamento de Medicina Interna.

2- ASSE. Hospital Pasteur. Departamento de emergencia.

3- Hospital Evangélico. Departamento de Medicina Interna. Unidad de enfermedades autoinmunes.

CASMU. Departamento de Medicina Interna - Unidad de enfermedades autoinmunes. CRAMI. Departamento de Medicina Interna.

4- Asistencial Médica. Servicio de Otorrinolaringología.

5- Universidad de la República. Facultad de Medicina. Unidad Académica de Otorrinolaringología.

6- Universidad del Museo Social Argentino.

Introducción

La hipoacusia sensorineural (HSN) de aparición súbita o subaguda del adulto, es un cuadro clínico considerado como urgencia médica que requiere tratamiento sin mayores dilaciones.

Su presentación súbita o subaguda, simétrica o asimétrica, bilateral o unilateral, acompañada o no de síntomas vestibulares, requiere de la valoración por el especialista en otorrinolaringología (ORL), para diferenciar el tipo de déficit auditivo en curso, cuantificar la severidad del mismo e iniciar el tratamiento frente al diagnóstico de HSN ⁽¹⁾.

Dentro de las etiologías de la HSN, la definida como HSN autoinmune (o enfermedad autoinmune del oído interno), es una entidad de baja prevalencia, pero de mayor importancia, dado que es la entidad que puede beneficiarse de tratamiento inmunosupresor de mantenimiento. Dentro de las formas de presentación de la HSN autoinmune, se incluyen los denominados síndromes cocleovestibulares inmunomediados, que pueden presentarse, o bien como la manifestación inicial de una enfermedad autoinmune sistémica, o bien como una entidad aislada en sí misma ^(1,2).

El diagnóstico de la HSN autoinmune requiere un alto índice de sospecha clínica, ya que no existen biomarcadores específicos ni hallazgos patognomónicos en la imagenología convencional que permitan confirmar el diagnóstico ^(3,4,5,6). El inicio de tratamiento con glucocorticoides constituye la primera opción terapéutica, no existiendo guías que permitan elegir un inmunosupresor en especial, en virtud que la evidencia disponible no logra diferenciar cual es la primera elección en el tratamiento de la HSN autoinmune ^(1,3,4,6).

Se presenta el caso de una mujer que instaló un déficit auditivo rápidamente progresivo con las características de una HSN asociada a acufeno y mareos, precedida por una erupción cutánea generalizada, quien fue derivada desde ORL a la consulta de medicina interna para completar estudios etiológicos y continuar tratamiento inmunosupresor.

Caso clínico

Mujer de 29 años de edad, sin antecedentes familiares de patología autoinmune o enfermedad auditiva, sin factores de riesgo cardiovascular ni otros antecedentes personales a destacar, con antecedentes gineco-obstétricos de una gesta, de término, con parto vaginal sin complicaciones y ciclos menstruales regulares.

Comenzó 45 días antes de la consulta en medicina interna, con brote cutáneo en miembro inferior derecho, con características de exantema maculo-papular pruriginoso, originado en miembro inferior derecho, que se extendió al resto de los miembros, tronco y abdomen en los días siguientes. El cuadro se desarrolló en ausencia de fiebre, artralgias, mialgias u otros síntomas sistémicos. Consultó en emergencia, donde se le administró hidrocortisona intravenosa en dosis única y clorfeniramina por vía oral, con mejoría progresiva del exantema hasta su resolución completa en el transcurso de una semana.

Luego de la remisión del cuadro cutáneo, comenzó con hipoacusia en oído izquierdo rápidamente progresiva, acompañada de acufeno y vértigo.

Consulta en emergencia donde fue derivada a ORL diagnosticando una HSN leve en oído izquierdo y signos vestibulares incipientes con las características de una HSN súbita. Se realizó audiometría para cuantificar el déficit y se comenzó tratamiento con prednisona vía oral 40 mg/día con esquema descendente (40 mg por 3 días, 20 mg por 3 días, 10 mg por 3 días y posterior suspensión del tratamiento). En la evolución se realizó una resonancia magnética de cráneo con enfoque de oído interno que no detectó alteraciones, siendo referida a medicina interna.

Al momento de la consulta en medicina interna, la paciente refería remisión completa del acufeno y mejoría parcial de la hipoacusia. No presentaba síntomas ni signos sugestivos de enfermedad autoinmune sistémica.

Se solicitaron estudios para detección de enfermedad autoinmune con anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos (ANCA), anticuerpos antifosfolípidos (AAF), factor reumatoide (FR), anticuerpos anti péptido cíclico citrulinados (anti-CCP) y C4, todos dentro del límite de lo normal. Las serologías para virus de hepatitis B y C, serología para virus de inmunodeficiencia humana (VIH) y detección de sífilis fueron negativas.

Una semana después de finalizado el tratamiento con prednisona, la paciente reinstaló HSN junto con vértigo y náuseas, siendo revalorada por ORL, realizando un nuevo audiograma que evidenció déficit auditivo, con variaciones audiométricamente significativas de los umbrales auditivos en oído izquierdo.

Con el planteo de HSN de probable etiología autoinmune, se reinició tratamiento con prednisona en altas dosis (60 mg por 3 días, 40 mg por 3 días, 20 mg por 3 días), con nueva evaluación a los 10 días.

El audiograma de control luego del segundo ciclo de prednisona, mostró una recuperación significativa de la audición en oído izquierdo, con remisión completa de los síntomas vestibulares.

La paciente fue derivada a medicina interna con el planteo de HSN autoinmune y la propuesta de iniciar tratamiento inmunosupresor de mantenimiento. En vistas a la utilización de inmunosupresores, se indicó la inmunización contra SARS-CoV2, vacunación anti-neumocócica y anti-influenza. Se le explicó la necesidad de utilizar un método anticonceptivo eficaz y se inició tratamiento con metotrexate, llegando a la dosis de 15 mg/semanal v/o, administrando ácido fólico 5 mg v/o a las 24 horas de la última dosis de metotrexate.

Al cabo de 4 meses de tratamiento, la paciente no ha referido nuevo déficit auditivo, con estabilidad en el nivel de agudeza auditivo previo, con buena tolerancia al metotrexate y con estudios inmunológicos que persisten negativos.

Discusión

Las causas de las hipoacusias en el adulto, se dividen acorde al tipo y topografía del origen de la misma, reconociendo:

- a) pérdida auditiva de conducción o conductiva (producida por daño a nivel del oído externo y oído medio)
- b) HSN (producida por daño a nivel del oído interno y sus vías) y c) hipoacusia mixta por combinación de ambas ^(1, 6).

La HSN súbita se define como la pérdida neurosensorial de 30 dB en por lo menos tres frecuencias audiométricas contiguas durante 72 horas o menos.

En las etiologías de la misma, se identifican infecciones, tumores, traumatismos, tóxico-farmacológicas, enfermedades autoinmunes, siendo las más frecuentes las idiopáticas, virales y vasculares (tabla 1) ^(1, 6).

Infecciones	Herpes virus, influenza, parotiditis, rubeola, citomegalovirus, VIH-1, meningitis bacteriana, Mycoplasma pneumoniae, Borrelia burgdorferi, Mycobacterium tuberculosis, sífilis.
Tumores	Neurinoma del acústico, meningioma, linfomas, gamapatía monoclonal, leucemia, carcinomatosis meníngea.
Traumatismos	Traumatismo encéfalo craneano, barotrauma, traumatismo acústico.
Toxicidad – fármacos	Aminoglucósidos, furosemide, vancomicina, cisplatino, bleomicina, antimaláricos, quinina, sildenafil.
Vasculares	Accidente cerebrovascular, hemorragia oído interno.
Autoinmunes	Enfermedad autoinmune del oído interno. Artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Sjögren, síndrome antifosfolípido, granulomatosis con poliangitis, granulomatosis eosinofílica con poliangitis, poliartritis nodosa, enfermedad de Behcet, arteritis de células gigantes, sarcoidosis, enfermedad relacionada IgG4, enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, síndrome de Cogan, síndrome de Susac, policondritis recidivante.
Miscelánea	Presbiacusia, enfermedad de Meniere, esclerosis múltiple, diabetes, hipotiroidismo, enfermedad inflamatoria intestinal.

Tabla 1: Etiologías de la hipoacusia sensorioneural ^(1, 6).

Independientemente de la etiología, en todos los casos de HSN súbita se debe:

- 1) iniciar tratamiento con glucocorticoides de forma inmediata (como analizaremos)
- 2) realizar una resonancia magnética de cráneo dentro de los 3 primeros meses del diagnóstico para descartar la etiología tumoral, principalmente un neurinoma del acústico ⁽¹⁾.

En caso de presentar de forma concomitante un síndrome vestibular agudo, debe descartarse la existencia de patología vascular de la AICA (arteria cerebelosa antero-inferior, del inglés: anterior inferior cerebellar artery).

Por otro lado, la HSN puede clasificarse acorde a la forma temporal - evolutiva de instalación (presentación), donde se distinguen 3 tipos:

- a) súbita - cuando se instala en menos de 72 horas constituyendo una urgencia terapéutica que debe ser referida al ORL.
- b) rápidamente progresiva
- c) crónicas, con las presentaciones lentamente progresivas (se instalan en más de 3 meses de evolución) y crónicas no progresivas.

La HSN autoinmune representa un pequeño porcentaje de las HSN, siendo más frecuente en mujeres entre los 30 y 60 años de edad ⁽²⁾. La HSN autoinmune (o enfermedad autoinmune del oído interno), en términos generales se instala de forma rápidamente progresiva, con inicio unilateral pero que en la evolución suele hacerse bilateral, asimétrica y con fluctuaciones. La forma de instalación temporal es de mayor importancia, ya que la presentación más característica de la HSN autoinmune o inmunomediada, es a forma de HSN rápidamente progresiva ⁽⁶⁾. En el caso presentado, el hecho de ser mujer de mediana edad, con HSN de inicio rápidamente progresivo y comienzo unilateral, evocaban la etiología autoinmune de la hipoacusia.

La HSN autoinmune puede ser una manifestación exclusiva y limitada al oído, o representar la manifestación auditiva de una enfermedad autoinmune sistémica (detectable en el 30% de los casos) tales como granulomatosis con poliangiitis (GPA), granulomatosis eosinófila con poliangiitis (GEPA), artritis reumatoide (AR), enfermedad de Sjögren, lupus eritematoso sistémico (LES), síndrome antifosfolípido (SAF), poliarteritis nodosa (PAN), arteritis de células gigantes, sarcoidosis, enfermedad de Vogt Koyanagi Harada (VKH), síndrome de Cogan, enfermedad de Susac y policondritis recidivante ⁽¹⁾. Más recientemente, la HSN inmunomediada ha sido descrita también en pacientes con enfermedad relacionada con IgG4 (Tabla 1).

El diagnóstico de la HSN autoinmune como única manifestación clínica de autoinmunidad, mantiene puntos en discusión ya que tanto, las manifestaciones clínicas y analíticas no tienen la especificidad necesaria para un diagnóstico definitivo.

En cuanto a la clínica, se consideran de valor para el diagnóstico de HSN inmunomediadas manifestaciones extra - auditivas sugestivas de enfermedad autoinmune tales como brote cutáneo, artritis, síntomas constitucionales o manifestaciones inflamatorias órgano específicas asociadas ^(1,6).

En la patogenia de la HSN autoinmune están involucradas varias respuestas de hipersensibilidad (tipo II, III y IV), participando como ejecutores la respuesta celular así como diversos anticuerpos, dirigidos contra diferentes blancos moleculares tales como colágeno tipo II, beta-tubulina, heat shock protein 70, beta-tectorina, entre otros antígenos ⁽⁷⁾.

En cuanto a marcadores biológicos, se consideran de utilidad en el diagnóstico la elevación de marcadores inflamatorios como velocidad de eritrosedimentación (VES) y proteína C reactiva (PCR), así como anticuerpos como ANA, FR, anti-CCP, ANCA y AAF. Una serie de 30 casos de HSN autoinmune, encontró la presencia de marcadores inflamatorios y de autoinmunidad en el 60% de los casos, con elevación de VES y PCR en 30%, ANA y FR en 26,7%, AAF en 13% y ANCA en 10%. En el caso de los pacientes con marcadores positivos, se encontró una menor tasa de recuperación: aquellos con marcadores inmunológicos positivos, solo el 13% logró una recuperación parcial de la audición, comparado con la recuperación parcial lograda en el 100% de los pacientes sin marcadores inmunológicos ⁽³⁾.

Un anticuerpo de mayor especificidad en la HSN autoinmune son los anticuerpos anti heat shock protein 70 (anti-HSP70), el cual es uno de los antígenos ubicados a nivel coclear, existiendo evidencia de su elevación en pacientes con enfermedades autoinmunes auditivas en particular la HSN autoinmune y el síndrome de Cogan (en su forma típica). Los anti-HSP70 no se utilizan en la práctica clínica; no obstante, en estudios clínicos, su determinación por western blot se describe una sensibilidad del 79% y una especificidad del 100%. Debe diferenciarse de los anticuerpos anti cocleares en general, ya que estos pueden ser positivos en personas sanas y no necesariamente reflejan la existencia de una HSN autoinmune ^(4, 5, 6).

Existen criterios de clasificación diagnóstico para la HSN autoinmune, qué si bien no han sido validados por asociaciones científicas, pueden servir como orientación en el diagnóstico de

la enfermedad. Los propuestos por Kessel consisten en: 1) pérdida auditiva progresiva bilateral junto con otros síntomas sugestivos de enfermedad autoinmune tales como artritis o vasculitis cutánea. 2) presencia de uno o más anticuerpos como anti-HSP70, ANA, ANCA, AAF. 3) rápida respuesta al tratamiento con corticoides / inmunosupresores.

Se plantea el diagnóstico como definitivo cuando están presentes los tres criterios y como probable cuando hay dos ⁽⁶⁾.

Otros criterios utilizados para el diagnóstico de HSN autoinmune son los propuestos por Harris: 1) compromiso bilateral progresivo que falla con las medidas de tratamiento inicial como supresión vestibular o diuréticos y 2) mejoría clínica o audiométrica luego de un tratamiento corto con prednisona en dosis altas (1 mg/kg día por 2 a 4 semanas) ⁽⁸⁾.

La HSN autoinmune puede ser la manifestación auditiva de una enfermedad sistémica, como pueden verse en las vasculitis ANCA asociadas, la PAN o entidades de mayor prevalencia como la AR, LES, SAF, sarcoidosis o enfermedad de Sjögren. En virtud de la baja prevalencia de otras entidades, es importante describir el escenario clínico y diagnóstico donde se desarrolla la HSN autoinmune en las siguientes 3 patologías:

- **Síndrome de Cogan:** el síndrome de Cogan fue descrito en 1945 por el oftalmólogo David Cogan a propósito de 4 pacientes con queratitis intersticial no sifilítica y síntomas cocleovestibulares ⁽⁹⁾. Es una vasculitis autoinmune caracterizada por inflamación ocular y HSN asociada a síntomas sistémicos como fiebre, cefalea, artralgias y dolor abdominal. En los criterios diagnóstico de la forma típica se describe: a) manifestaciones oculares típicas de queratitis intersticial no sifilítica, eventualmente asociada a conjuntivitis, iritis, hemorragia conjuntival o subconjuntival; b) manifestaciones audiovestibulares similares al síndrome de Menière (inicio súbito, náuseas, vómitos, vértigo y acufeno) con HSN progresiva en 1 a 2 meses; c) intervalo entre la aparición de manifestaciones oculares y audiovestibulares menor a 2 años ⁽⁹⁾.
- **Síndrome de Susac:** el síndrome de Susac fue descrito por John Susac en 1979 como una enfermedad autoinmune caracterizada por la afectación microvascular (endotelio patía autoinmune) a nivel de cerebro, retina y cóclea, manifiesta clínicamente por la tríada de encefalopatía, oclusión de ramas de arterias de la retina e HSN. Tiene mayor prevalencia en mujeres entre los 20 y 40 años, siendo más probable encontrar dos de los componentes, ya que la tríada en sí misma se describe al debut diagnóstico en 10% de los casos. La afectación auditiva es referida como HSN, acufeno y vértigo por injuria microvascular del aparato cocleovestibular ⁽¹⁰⁾.
- **Policondritis recidivante:** la policondritis recidivante (recurrente o crónica atrofiante), es una enfermedad inflamatoria sistémica que afecta los cartílagos, preferentemente del pabellón auricular (sin comprometer el lóbulo de la oreja), nariz y vías respiratorias. Se asocia a otros síntomas como artritis, HSN, escleritis, episcleritis, manifestaciones cutáneas y hematológicas. Tiene mayor prevalencia en mujeres entre los 40 y 50 años de edad. La asociación con un síndrome mielodisplásico obliga a descartar la existencia de un síndrome VEXAS (Vacuoles, E1 enzyme, X linked, Autoinflammatory, Somatic) ⁽¹¹⁾.

En el caso de la paciente presentada, el diagnóstico de HSN en presencia de algunos hechos clínicos relevantes, conducen al planteo de HSN autoinmune. Los hechos clínicos de mayor importancia a favor son, que se trata de una mujer, cuyo déficit auditivo fue precedido por manifestaciones cutáneas que remitieron con corticoterapia. Las manifestaciones cutáneas tienen menor peso en el planteo diagnóstico de esta paciente, ya que dichas manifestaciones no tuvieron correlación con ninguno de los marcadores inmunológicos evaluados y las mismas pueden explicarse ya sea por una infección concomitante con manifestaciones cutáneas así como por una reacción de hipersensibilidad inespecífica.

Aboga en favor de la presencia de una HSN autoinmune la rápida respuesta a la prednisona y que una vez suspendida evolucionó hacia una recaída con mayor déficit auditivo, recuperando con el segundo curso de corticoides y posterior estabilidad auditiva con el tratamiento de mantenimiento con metotrexate.

En el caso presentado, se hicieron estudios que descartaron patologías infecciosas y tumorales, constatando negatividad para marcadores específicos de enfermedades autoinmunes sistémicas.

Por otra parte, en los casos de HSN idiopática, la respuesta favorable se observa en la mayoría de casos con el tratamiento corto con prednisona, en tanto que en otro porcentaje la evolución es favorable aún sin mediar tratamiento.

Todos los pacientes con HSN súbita o rápidamente progresiva, sea de causa conocida, autoinmune o no, o presuntamente idiopática, deben recibir tratamiento con glucocorticoides. Se debe comenzar el tratamiento dentro de las 2 semanas (preferentemente antes de las 72 horas) del inicio de los síntomas, pudiendo extenderse hasta las 8 semanas del inicio de los mismos.

Se propone el uso de glucocorticoides orales sistémicos, intratimpánico o la combinación de ambos. Un esquema posible de administración es con la siguiente pauta:

a) prednisona vía oral 60 mg vía oral día por 10 días, o

b) dexametasona 5 mg (0,5 ml de una solución 10 mg/ml), en inyección intratimpánica en el oído afectado, una vez por semana durante 3 semanas.

En casos de mayor severidad (pérdida mayor de 50 dB), se puede ofrecer la combinación de ambos tratamientos arriba mencionados, de forma secuencial o simultáneo.

Se revalora con audiometría a los 7 días de completado el tratamiento inicial, y en caso de lograr una recuperación menor a 10 dB, o la persistencia de hipoacusia de 20 dB o mayor, se debe ofrecer tratamiento dentro de las 6 a 8 semanas de inicio de los síntomas, utilizando el plan con dexametasona intratimpánica si se indicó prednisona vía oral o, indicando prednisona vía oral si se realizó dexametasona intratimpánica. Una alternativa terapéutica en casos de HSN severa (pérdida auditiva mayor a 70 dB) es la terapia con oxígeno hiperbárico ⁽¹⁾.

La respuesta al tratamiento forma parte del diagnóstico de la HSN autoinmune, por lo que una vez considerada la etiología autoinmune, se plantea continuar con tratamiento inmunosupresor como tratamiento de mantenimiento. No existen guías basadas en evidencia que permitan elegir un inmunosupresor por sobre otro a la hora de seleccionar el más apropiado. El metotrexate es el fármaco que cuenta con mayor número de reportes y experiencia clínica (utilizado en dosis de 7,5 – 25 mg semanal durante un período prolongado de tiempo) si bien los hallazgos en los diferentes estudios no son categóricos ⁽¹²⁾.

Un estudio aleatorizado, doble ciego, controlado, que comparó el uso de metotrexate en dosis de 15 – 20 mg/semana versus grupo placebo, indicando prednisona en ambos grupos durante 18 semanas en pauta descendente, concluyó que el metotrexate no parece ser efectivo en el mantenimiento de la mejoría lograda con prednisona en pacientes con HSN autoinmune ⁽¹³⁾.

Otros inmunosupresores utilizados son azatioprina, micofenolato de mofetilo y ciclofosfamida, que al igual que con el metotrexate, la evidencia surge de estudios retrospectivos y estudios prospectivos abiertos, con bajo número de pacientes ⁽¹⁴⁾.

La utilización de terapias biológicas en el tratamiento de la HSN autoinmune no escapa a la falta de evidencia. Una reciente revisión muestra resultados sobre el uso de etanercept, infliximab, adalimumab, golimumab, rituximab, anakinra y canakinumab. Los efectos fueron altamente variables sin clara eficacia en la comparación droga a droga, resultados explicables al menos en parte, por lo infrecuente de la HSN autoinmune, lo multifactorial de las etiologías y la heterogeneidad de los grupos analizados ⁽¹⁵⁾. Una revisión sistemática y meta-análisis reciente, incluyendo estudios con inmunosupresores de síntesis y terapias biológicas, concluyó que los tratamientos inmunodepresores ofrecen mejoría significativa con relativa baja frecuencia de efectos adversos en pacientes con HSN ⁽¹⁶⁾.

Puede considerarse, que con los estudios disponibles en favor de uno u otro inmunosupresor, sea metotrexate, azatioprina o biológicos como rituximab o infliximab, cuentan con un margen de evidencia escasa, por lo que la elección de uno u otro deberá realizarse caso a caso, teniendo en cuenta además la experiencia del equipo médico que indica el tratamiento inmunosupresor ^(14,15,16).

Conclusiones

En suma, la HSN autoinmune es una causa poco frecuente dentro de las HSN rápidamente progresiva o súbitas del adulto, que puede plantearse o bien como manifestación clínica única de enfermedad autoinmune, o bien formando parte de una enfermedad autoinmune o inflamatoria sistémica subyacente. No existen marcadores inmunológicos o inflamatorios específicos (entidad seronegativa), debiendo completar la valoración con una resonancia magnética cerebral (para descartar patología tumoral) en el curso de los 3 meses de instalado el déficit auditivo. La HSN autoinmune se instala de forma característica como una HSN rápidamente progresiva, siendo esto una bandera roja para sospechar la existencia de una enfermedad inmunomediada del oído interno. Una vez hecho el diagnóstico de HSN independientemente de la etiología planteada,

debe iniciarse tratamiento con glucocorticoides como primera línea, debiendo en casos de HSN autoinmune continuar el mismo con inmunosupresores, donde no existe una recomendación específica, pudiendo el metotrexate ser la opción inicial.

Bibliografía

- 1- Loveman DM, de Comarmond C, Cepero R, Baldwin DM. Autoimmune sensorineural hearing loss: clinical course and treatment outcome. *Semin Arthritis Rheum*. 2004 Oct;34(2):538-43. doi: 10.1016/j.semarthrit.2003.10.002.
- 2- Nishimura T, Okayasu T, Hosoi H, Kitahara T. Long-term (16-26 years) follow-up outcome of steroid therapy in refractory autoimmune sensorineural hearing loss. *J Autoimmun*. 2021 Jul;121:102664. doi: 10.1016/j.jaut.2021.102664.
- 3- Aliyeva A, Sari E. Evaluation of autoimmune and inflammatory markers in bilateral sudden hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2025. 282: 4637-4644. doi: 10.1007/s00405-025-09414-9.
- 4- El-Kabarity RH, El-Kabarity RH. Diagnostic value of serum anti-Heat Shock Protein 70 (anti-HSP70) in cases of autoimmune inner ear disease. *Int Adv Otol* 2011; 7: 55 -61.
- 5- Bonaguri C, Orsoni J, Russo A, Rubino P, Bacciu S, Lippi G, Melegari A, Zavota L, Ghirardini S, Mora P. Cogan's syndrome: anti-Hsp70 antibodies are a serological marker in the typical form. *Isr Med Assoc J*. 2014 May;16(5):285-8.
- 6- Kessel A, Toubi E. Autoimmune sensorineural hearing loss. In: Shoenfeld Y, Cervera R, Gershwin ME, editors. *Diagnostic criteria in autoimmune diseases*. 1st ed. Humana Press; 2008. p. 449-53
- 7- Li G, You D, Ma J, Li W, Li H, Sun S. The Role of Autoimmunity in the Pathogenesis of Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Neural Plast*. 2018 Jun 13;2018:7691473. doi: 10.1155/2018/7691473.
- 8- Harris JP, Darmstadt GL. Sensorineural hearing loss: medical therapy. *Current Therapy in Otolaryngology – Head and Neck surgery*. Philadelphia, PA; BC Decker, Inc. 1990; 4: 50 – 56.
- 9- Montes S, Rodriguez-Mugurza S, Viña C, Olivé A. Síndrome de Cogan. *Semin Fund Esp Reumatol* 2014; 15: 19 – 24.
- 10- Kamieniecka O. Susac syndrome: a multidisciplinary approach to diagnosis and management with an emphasis on ophthalmic involvement. *Seminars in ophthalmology* 2024. Doi.org/10.1080/08820538.2024.2432904.
- 11- Arnaud L, Costedoat-Chalumeau N, Mathian A, Sailer L, Belot A, Dian J, Morel N, Moulis G. French practical guidelines for the diagnosis and management of relapsing polychondritis. *Reveu de Médecine Interne* 2023; 44: 282 – 294.
- 12- Matteson EL, Fabry DA, Facer GW, Beatty CW, Driscoll CW, Strome SE, McDonald TJ. Open trial of methotrexate as treatment for autoimmune hearing loss. *Arthritis Care Research* 2001; 45: 146 – 150.
- 13- Harris JP, Weisman MH, Derebery JM, Espeland MA, Gantz BJ, Gula AJ, et al. Treatment of corticosteroid-responsive autoimmune inner ear disease with methotrexate: a randomized controlled trial. *JAMA* 2003; 14: 1875-1883. Doi: 10.1001/jama.290.14.1875.
- 14- Huang KH, Lin HC, Lin CD, Wu PC. Relapsing autoimmune inner ear disease with significant response to methotrexate and azathioprine combination therapy. *Medicine* 2023; 102: 23 (e33889).
- 15- Balouch B, Meehan R, Suresh A, Zaheer HA, Jabir AR, Qatanani AM, Suresh V, Kaleem SZ, McKinnon BJ. Use of biologics for treatment of autoimmune inner ear disease. *American Journal of Otolaryngology* 2022; 43: 103576.
- 16- Gordis TM, Shah SR, Ward C, Rizk HG. Disease-modifying antirheumatic drugs in the treatment of autoimmune inner ear disease: a systematic review and meta-analysis of auditory and vestibular outcomes. *Otol Neurotol* 2023; 44: 2-9. Doi: 10.1097/MAO.0000000000003743.

Nota de contribución autoral

Maximiliano Sanguinetti: análisis, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

Ernesto Cairolí: conceptualización, análisis, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

Ricardo D'Albora: análisis, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

María Julia Mónaco: análisis, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

Nota de referencia autoral

Maximiliano Sanguinetti: Especialista en Medicina Interna.

Ernesto Cairolí: Especialista en Medicina Interna. PhD. Profesor Agregado Clínica Médica.

Ricardo D'Albora: Especialista en Otorrinolaringología. Profesor Titular de la Unidad Académica de Otorrinolaringología.

María Julia Mónaco: Doctora en Fonoaudiología.

Nota del editor

El editor responsable por la publicación del presente artículo es la **Dra. Mercedes Perendones**.