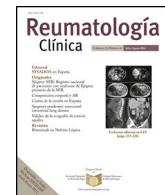




Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologioclínica.org



Caso clínico

Enfermedad autoinmune del oído interno y esclerodermia localizada en la infancia: a propósito de un caso



Pilar del Rosario Guarnizo Zuccardi^{a,*}, Jacqueline de los Ángeles Piñeros Haiek^b,
Natalia Rodríguez Bonilla^b, Sara Patricia Romero Orjuela^c y Sara Juliana Guerrero León^c

^a Servicio de Reumatología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología, Bogotá, Colombia

^b Departamento de Pediatría, Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

^c Escuela de Medicina y Ciencias de la Salud, Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

R E S U M E N

Historia del artículo:

Recibido el 24 de abril de 2025

Aceptado el 29 de mayo de 2025

On-line el 19 de junio de 2025

Palabras clave:

Esclerodermia localizada

Pérdida auditiva

Esteroides

Enfermedad del laberinto

Pérdida auditiva sensorineural

Enfermedades autoinmunes

La enfermedad autoinmune del oído interno se presenta como una pérdida auditiva bilateral progresiva, no siempre simétrica, con posible tinnitus, vértigo y plenitud aural. Puede ser primaria, cuando solo afecta a las células del oído interno, o secundaria, asociada a enfermedades autoinmunes sistémicas.

Presentamos el caso de un niño de 11 años con morfia y disminución auditiva, finalmente diagnosticado con enfermedad autoinmune del oído interno. No hay reportes previos de esta asociación en la infancia. La literatura sobre enfermedad autoinmune del oído interno en niños es limitada, lo que resalta la necesidad de más estudios para mejorar su diagnóstico y tratamiento, evitando secuelas a largo plazo.

© 2025 Sociedad Española de Reumatología (SER), Colegio Mexicano de Reumatología (CMR) y Elsevier España, S.L.U. Se reservan todos los derechos, incluidos los de minería de texto y datos, entrenamiento de IA y tecnologías similares.

Autoimmune inner ear disease and localized scleroderma in childhood: A case report

A B S T R A C T

Keywords:

Localized scleroderma

Hearing loss

Steroids

Labyrinth diseases

Sensorineural hearing loss

Autoimmune diseases

Autoimmune inner ear disease is frequently characterized by progressive bilateral hearing loss, which is not necessarily symmetrical. Vertigo, aural fullness, and tinnitus may also accompany it. There are 2 ways that the inner ear might be impacted: either as a primary disorder when the immune response directly attacks inner ear cells or as a secondary symptom of a systemic autoimmune disease.

We describe the case of an 11-year-old boy with morphea, who was diagnosed with autoimmune inner ear disease after he developed hearing loss. This relationship in children has not yet been documented in any prior reports. To improve diagnosis, management, and treatment and avoid long-term consequences, further research is required.

© 2025 Sociedad Española de Reumatología (SER), Colegio Mexicano de Reumatología (CMR) y Elsevier España, S.L.U. All rights are reserved, including those for text and data mining, AI training, and similar technologies.

Introducción

La enfermedad autoinmune del oído interno (EAIE) se define como una pérdida auditiva neurosensorial bilateral, progresiva y no siempre simétrica, que se desarrolla durante 3 a 90 días. Esta se clasifica como primaria cuando el oído interno es el único órgano afectado y los anticuerpos se dirigen contra antígenos específicos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pilarguarnizo@gmail.com (P.d.R. Guarnizo Zuccardi).

del sáculo, utrículo y saco endolinfático, o secundaria, que ocurre como consecuencia de una enfermedad autoinmune sistémica y representa el 15 al 30% de los casos. La incidencia anual estimada es de 5 casos por 100.000 habitantes, con una prevalencia de 45.000 personas afectadas en Estados Unidos. Se considera que la EAIE es responsable de menos del 1% de los casos de pérdida auditiva neurosensorial bilateral, por lo que representa un reto diagnóstico, especialmente en la población infantil, donde su prevalencia no se ha establecido con claridad¹.

La esclerodermia localizada o morfea es un desorden inflamatorio del tejido conectivo que se caracteriza por una atrofia epidérmica y un engrosamiento e induración de la dermis, secundaria al excesivo depósito de colágeno. La morfea ocurre más frecuentemente en la población pediátrica, caracterizada por parches inflamatorios de piel engrosada en la región de la cabeza, el cuello y las extremidades, de diferente forma y tamaño. En este artículo se reporta el caso de un paciente de 11 años con antecedente de morfea, con posterior desarrollo de EAIE y que, según la búsqueda de la literatura realizada, es el primer caso en población pediátrica en la que coexisten estas 2 enfermedades².

Presentación de caso

Paciente masculino de 11 años de edad, procedente y natural de Bogotá, Colombia, con diagnóstico de morfea lineal en golpe de sable en hemicráneo izquierdo desde 2017. Por dermatología, en manejo inicial con esteroides tópicos; en 2019 es valorado por primera vez por el servicio de reumatología de nuestra institución. Se inició manejo sistémico con esteroides como terapia puente y metotrexato, con mejoría en las áreas afectadas. Tras 48 meses en remisión, se inició el descenso de metotrexato en julio de 2021, logrando la remisión sin medicación.

En mayo de 2022, durante control de reumatología, se evidenció asimetría en hemicara derecha, por lo cual se realizó resonancia magnética cerebral, la cual no mostró cambios agudos. El servicio de neurología pediátrica consideró que, a pesar de la asimetría facial, no había hallazgos que evidenciaran afectación sistémica. Casi un año después, en marzo del 2023, la madre manifiesta alteración en la audición.

Luego de una pérdida de seguimiento del paciente, reingresa a la consulta en enero del 2024, con deterioro auditivo con uso de dispositivo externo. En ese momento, cursaba con lesión establecida en región parietooccipital izquierda y área de hiperpigmentación en región frontoparietal, sin datos de actividad de morfea, en remisión desde febrero de 2019. Se revisa la historia clínica con potenciales auditivos de marzo del 2023, los cuales reportaron en el oído derecho una onda V a 55 dB NHL y en el oído izquierdo una onda V a 60 dB NHL, evidenciando un compromiso electrofisiológico de grado moderado bilateral. Ante estos hallazgos, el servicio de otorrinolaringología consideró que se trata de una hipoacusia secundaria a ototoxicidad por metotrexato.

Por reumatología, se plantea como diagnóstico una hipoacusia autoinmune y se descarta toxicidad por metotrexato. Se solicitaron estudios con anticuerpos anticocleares positivos (anti-P68) mediante técnica de *inmunoblot*, y los niveles de metotrexato fueron casi indetectables (0,01 nmol/L), sin relación con toxicidad, confirmando el diagnóstico de EAIE. Se inicia manejo con esteroides orales más azatioprina.

Aporta audiometría de diciembre del 2023 pretratamiento, con hipoacusia sensorial que se presenta de manera leve a 500 Hz y moderada de 1.000 a 8.000 Hz, afectando ambos oídos, con una discriminación del 100% a 80 dB de forma bilateral. Actualmente, el paciente refiere mejoría de la audición y se encuentra en manejo multidisciplinario por otorrinolaringología y

reumatología con esteroides orales, asociados a azatioprina. Se programa para infiltración intratimpánica de esteroides.

Discusión

En este artículo presentamos el primer caso reportado, según la búsqueda exhaustiva de la literatura, de un paciente pediátrico con morfea y EAIE. Dentro de las enfermedades autoinmunes que se han relacionado con la EAIE se encuentran dolencias como vasculitis, artritis reumatoide, síndrome de Cogan, lupus eritematoso sistémico, vitílico, incluso la enfermedad de Kawasaki, entre otras, si bien no se ha descrito la asociación entre la esclerodermia localizada y la EAIE. Por eso, en un paciente que ya tiene una enfermedad autoinmune, no se puede evitar hacer una asociación³.

Nuestro paciente presenta morfea limitada facial (golpe de sable), y aunque las manifestaciones de esta enfermedad son predominantemente cutáneas, también se han documentado afectaciones sistémicas, como alteraciones musculosqueléticas, siendo estas las más comunes. Adicionalmente se ha descrito que los pacientes con lesiones en la cabeza tienen un mayor riesgo de desarrollar alteraciones neurológicas como convulsiones, cefalea, encefalitis y déficit cognitivo. Otras manifestaciones son problemas neuropsiquiátricos y parálisis de nervios craneales⁴.

Aunque en ambas enfermedades se presenta una respuesta inmune exagerada, su fisiopatología es diferente. En la morfología ciertos estímulos desencadenan desregulaciones vasculares e inmunes en pacientes con predisposición genética. Se ha evidenciado particularmente activación de células T y liberación de citocinas asociadas con interferón gamma, desencadenando vías profibróticas e inflamatorias que resultan en un exceso de producción de colágeno². En cambio, en la EAIE hay una reacción cruzada en la que anticuerpos o «rogue T cells» causan daño accidental al oído interno, el cual comparte抗ígenos con virus y bacterias¹.

En el caso, durante el seguimiento al paciente, se realiza una audiometría que evidencia deterioro auditivo, esto posteriormente es estudiado con una prueba de potenciales evocados cuyo resultado es anormal y evidencia pérdida auditiva neurosensorial bilateral. Al descartar otras causas de hipoacusia, como toxicidad por metotrexato, se llegó al diagnóstico de EAIE. Esto concuerda con lo revisado en la literatura, en donde se describe que el diagnóstico se debe basar en la presentación clínica del paciente, la exclusión de otras causas de hipoacusia neurosensorial y una respuesta positiva a la terapia inmunosupresora⁵. Con respecto a pruebas serológicas diagnósticas, se han visto asociaciones entre EAIE y HSP70, un posible marcador serológico diagnóstico en estudio^{1,5}. Otros posibles biomarcadores incluyen la proteína P0 y anticuerpos anticélula endotelial, sin embargo, estos tienen alta sensibilidad pero baja especificidad, por lo que el diagnóstico de la EAIE sigue siendo un reto y recae en la exclusión de otras etiologías¹. Aunque no se encontraron los biomarcadores mencionados anteriormente en el paciente, sí hubo el hallazgo de anticuerpos anticocleares positivos.

De acuerdo con el tratamiento, durante la fase inicial, se ha visto que hay buena respuesta clínica a los corticosteroides, por sus propiedades antiinflamatorias y su rol en el proceso reparativo en la barrera hematolabérintica. Otras opciones terapéuticas son la infusión transtimpánica o inmunosupresores no esteroideos¹. La mayoría de los autores describen una variación del esquema de tratamiento de Rauch, el cual consiste en un curso inicial de esteroides a altas dosis (prednisona 1 mg/kg/día) durante 4 semanas, seguido por una disminución lenta de 9 semanas hasta una dosis de mantenimiento de 10-20 mg/día^{1,6}. En el caso de nuestro paciente, este fue manejado con el esquema de Rauch mencionado anteriormente, con adecuada modulación del cuadro clínico.

Adicionalmente, para disminuir el riesgo de recaídas y mejorar el pronóstico de la enfermedad, se inició manejo inmunosupresor

con azatioprina y se propuso timpanostomía derecha junto con la aplicación de esteroides intratimpánicos. Saracaydin et al. realizaron un estudio de 12 pacientes con EAIE, quienes fueron tratados con 1 mg/kg de azatioprina una vez al día, adicionando 30 mg de prednisolona cada 48 h durante 4 semanas. Los resultados indican un aumento significativo en la capacidad de escuchar tonos puros y en la discriminación de sonidos, lo cual se puede evidenciar en la audiometría⁷.

Otros agentes terapéuticos que se han estudiado en cohortes pequeñas son los anticuerpos monoclonales inhibidores de TNF gamma (golimumab, infliximab y etanercept), los cuales han demostrado una mejoría en la audición³. Asimismo, hay reportes de caso del uso de abatacept en la esclerodermia localizada⁸. A su vez, por la relación entre la interleucina 1B y EAIE, se ha estudiado la anakinra, la cual puede ser una medida terapéutica en los pacientes que no responden a esteroides^{1,9}. Sin embargo, actualmente no hay suficiente evidencia para recomendar los agentes biológicos mencionados anteriormente.

Esto recalca la importancia de continuar y ampliar estudios en este marco de acción, para así poder contar con alternativas a los esteroides en pacientes con EAIE, los cuales tienen altas tasas de no respuesta a este manejo de primera línea. Aunque nuestro enfoque terapéutico ha evidenciado buenos resultados hasta el momento, se requieren nuevos estudios que amplíen el entendimiento de esta enfermedad y puedan surgir nuevas estrategias terapéuticas oportunas para estos pacientes. De ahí que el manejo de las emociones sea el reto más grande que enfrentan los padres, en este tipo de diagnósticos¹⁰.

Conclusión

En este caso se puede ver la relación intrínseca entre enfermedades autoinmunes sistémicas o localizadas y la EAIE. En la literatura no se ha descrito la relación entre la morfea y la EAIE, siendo un campo de investigación importante en la población pediátrica. Aunque la EAIE no tiene una prevalencia clara en los niños, la morfea sí se presenta con una mayor incidencia en este grupo etario, por lo que estudiar la relación que desencadena la hipoacusia y su tratamiento es de suma importancia para prevenir secuelas irreversibles en una población que ha sido poco estudiada hasta el momento.

Autoría

- Pilar del Rosario Guarnizo Zuccardi, reumatóloga pediatra: participó en la atención del paciente.
- Todos los autores participaron en la revisión de la literatura y la redacción del manuscrito. Todos aprobaron la versión final del documento.

Financiación

No aplica.

Consideraciones éticas

Se obtuvo el consentimiento informado del representante legal del paciente para la publicación de este caso clínico, garantizando la confidencialidad de su información. Este trabajo cumple con la normativa vigente en investigación bioética y cuenta con la autorización del Comité de Ética en Investigación Clínica de la Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología.

Declaración sobre el uso de la IA generativa y de las tecnologías asistidas por la IA en el proceso de redacción

Durante la preparación de este trabajo las autoras utilizaron Chat GPT a fin de realizar la corrección de gramática. Tras utilizar dicha herramienta las autoras revisaron y editaron el contenido según necesidad, asumiendo la plena responsabilidad del contenido de la publicación.

Conflictos de intereses

Ninguno.

Bibliografía

1. Das S, Bakshi SS, Seepana R. Demystifying autoimmune inner ear disease. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2019;276:3267-74, <http://dx.doi.org/10.1007/s00405-019-05681-5>.
2. Papara C, de Luca DA, Bieber K, Vorobev A, Ludwig RJ. Morphae: The 2023 update. Front Med (Lausanne). 2023;10:1108623, <http://dx.doi.org/10.3389/fmed.2023.1108623>.
3. Balouch B, Meehan R, Suresh A, Zaheer HA, Jabir AR, Qatanani AM, et al. Use of biologics for treatment of autoimmune inner ear disease. Am J Otolaryngol. 2022;43:103576, <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjoto.2022.103576>.
4. Li SC, Zheng RJ. Overview of juvenile localized scleroderma and its management. World J Pediatr. 2020;16:5-18, <http://dx.doi.org/10.1007/s12519-019-00320-9>.
5. Penéda JF, Lima NB, Monteiro F, Silva JV, Gama R, Condé A. Immune-mediated inner ear disease: Diagnostic and therapeutic approaches. Acta Otorrinolaringológica Esp (Engl Ed). 2019;70:97-104, <http://dx.doi.org/10.1016/j.otorri.2017.08.008>.
6. Ciorka A, Corazzi V, Bianchini C, Aimoni C, Pelucchi S, Skarżyński PH, et al. Autoimmune inner ear disease (AIED): A diagnostic challenge. Int J Immunopathol Pharmacol. 2018;32, <http://dx.doi.org/10.1177/2058738418808680>, 2058738418808680.
7. Saracaydin A, Katircioğlu S, Katircioğlu S, Karatay MC. Azathioprine in combination with steroids in the treatment of autoimmune inner-ear disease. J Int Med Res. 1993;21:192-6, <http://dx.doi.org/10.1177/030006059302100404>.
8. Kalampokis I, Yi BY, Smidt AC. Abatacept in the treatment of localized scleroderma: A pediatric case series and systematic literature review. Semin Arthritis Rheum. 2020;50:645-56, <http://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.03.020>.
9. Huang KH, Lin HC, Lin CD, Wu PC. Relapsing autoimmune inner ear disease with significant response to methotrexate and azathioprine combination therapy: A case report and mini literature review. Medicine (Baltimore). 2023;102:e33889, <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000033889>.
10. Hamzah NFA, Umat C, Harithasan D, Goh BS. Challenges faced by parents when seeking diagnosis for children with sensorineural hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2021;143:110656, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijporl.2021.110656>.