

Carta al Editor

**Daño auditivo como parte de las manifestaciones neurológicas en la enfermedad de Behçet**

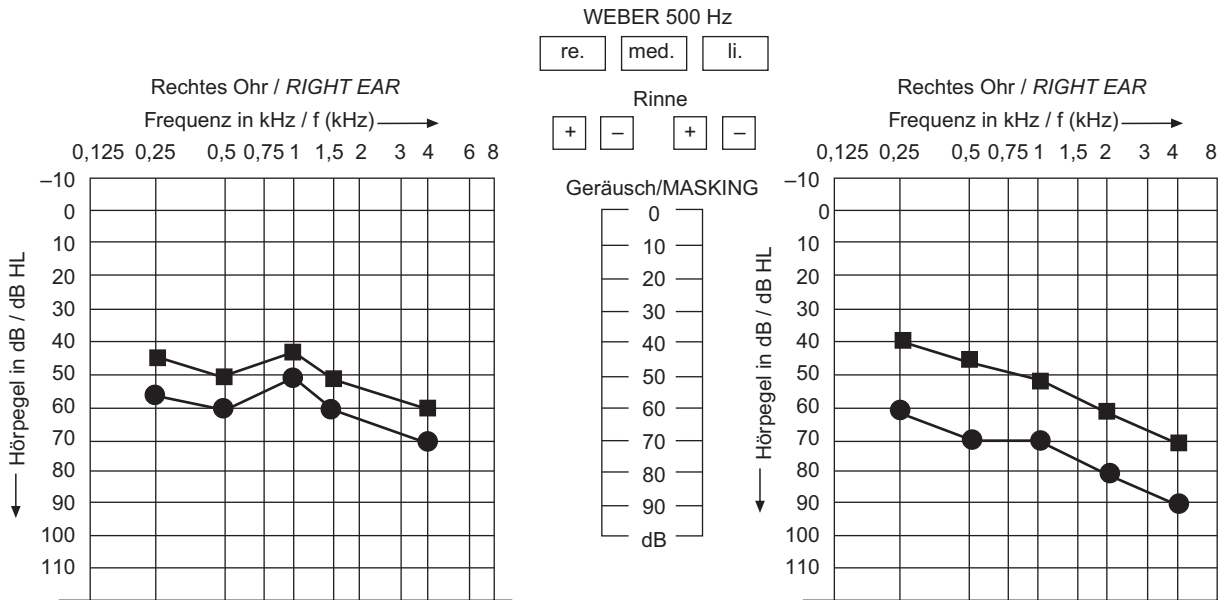
**Auditory damage as part of neurological signs in Behcet disease**

Sr. Editor:

La enfermedad de Behçet (EB) es una enfermedad inflamatoria multisistémica con evolución crónica en brotes y ausencia de autoanticuerpos<sup>1</sup>. Entre las manifestaciones reconocidas por su gravedad y frecuencia se encuentran las neurológicas. De éstas, la afectación del oído interno es una de las más frecuentes, aunque muchas veces no se la reconoce. A continuación presentamos el caso de una mujer de 43 años, alérgica a metoclopramida, que fue diagnosticada de EB en 1998 en base a la presencia de aftas orales y genitales de repetición, artralgias axiales y periféricas, flebitis de repetición en miembros inferiores y meningitis linfocítica en 3 ocasiones. Posteriormente presentó déficit visual y se confirmó una cuadrantanopsia homónima superior derecha. La exploración física fue normal e incluyó el fondo de ojo. Los estudios de laboratorio (hemograma, velocidad de sedimentación globular [VSG], bioquímica, proteína C reactiva [PCR], ANA [antinnuclear antibody 'anticuerpo antinuclear'], ENA [extractable nuclear antigen 'antígeno nuclear extraíble'], anticuerpos antineutrófilos citoplásmicos, orina, análisis de líquido cefalorraquídeo) fueron normales

o negativos. El estudio de trombofilia evidenció un déficit de proteína C activada sin mutación del factor V Leyden. Los anticuerpos anticardiolipina fueron negativos en 3 ocasiones y no se realizó el análisis de los anticuerpos antibeta 2 glicoproteína. La resonancia magnética (RM) cerebral con gadolinio no mostró hallazgos patológicos y los potenciales evocados visuales fueron compatibles con lesión periquiasmática derecha. Se inició tratamiento con prednisona en pauta descendente (desde 30 mg/día hasta una dosis de mantenimiento de 5 mg/día), azatioprina (100 mg/día), colchicina (0,5 mg) y clorhidrato de diclofenaco (5 mg, 1 comprimido cada 12 h), acenocumarol, diclofenaco (50 mg/12 h) y rabeprazol (20 mg/día).

La paciente acudió a revisiones programadas cada 4 o 6 meses y refirió episodios de agudización de las poliartralgias, sin otros datos de actividad, con estabilización del déficit visual. En la revisión del 2007, se llevó a cabo la anamnesis de rutina y en la exploración física se detectó una adenopatía retromastoidea derecha de un diámetro aproximado de 0,5 cm, poco dolorosa, no adherida a planos profundos; no se palparon adenopatías en otras zonas; la auscultación cardiorrespiratoria, palpación abdominal y de pulsos periféricos fue normal. Los estudios de laboratorio (VSG, PCR, ANA, ENA, proteinograma, serología de virus de Epstein-Barr y de citomegalovirus, orina) fueron normales. La ecografía cervical informó de «imagen sólida de 6 mm en región retromastoidea derecha». Se envió a la paciente al



**Figura 1.** A) Oído derecho: hipoacusia perceptiva en 50 dB con caída a partir de 1.000 Hz hasta 70 dB con curva de tipo presbiacusia. B) Oído izquierdo: hipoacusia perceptiva con caída a partir de 1.000 Hz a 70 dB, la caída llega a los 90 dB. C) Vías auditivas izquierda y derecha que presentan hipoacusia perceptiva endococlear.

Departamento de Otorrinolaringología para biopsia de la adenopatía y en la anamnesis dirigida se descubrió sensación de «pérdida de audición» y de «taponamiento de oídos». Se solicitaron tomografía computarizada y RM de oídos, que mostraron una hipertrofia de la mucosa de las celdas mastoideas inferiores izquierdas; esta información fue anodina. En estas pruebas complementarias se descartó ocupación de caja y afectación del par VIII. La otoscopia fue normal. La biopsia informó de «linfadenitis crónica inespecífica». Las pruebas audiométricas y potenciales evocados (vías auditivas izquierda y derecha que presentaban hipoacusia perceptiva endococlear) confirmaron el diagnóstico de hipoacusia perceptiva. En audiometrías posteriores, y dado que la paciente había presentado diferentes tratamientos con corticoides, se consideró la hipoacusia de carácter irreversible (fig. 1).

La mayoría de los estudios estiman que en la EB la prevalencia de la hipoacusia neurosensorial<sup>2-4</sup> oscila entre el 12 y el 80%, y que la prevalencia de la afectación vestibular<sup>5</sup> ocurre en torno al 20-40%. Los síntomas que nos deben hacer sospechar esta afectación neurosensorial son la sensación de hipoacusia, de «plenitud o taponamiento de oídos» o los acúfenos. El daño neurosensorial puede desarrollarse lentamente, estos síntomas pueden pasar desapercibidos durante meses o años, como ocurrió en nuestra paciente. La presencia de la sensación de «taponamiento de oídos» que refirió nuestra paciente cuando se le preguntó directamente hizo que se la sospechara. Parece que los fenómenos de perivasculitis o de trombosis de los vasa nervorum del nervio coclear son el sustrato anatomopatológico de esta afectación. Algunos estudios consideran que la hipoacusia neurosensorial se relaciona con la gravedad de la enfermedad<sup>6</sup>, y que ésta es más frecuente en pacientes con afectación de diversos órganos, como en nuestro caso. En nuestra revisión bibliográfica no hemos encontrado trabajos sobre la hipoacusia en la EB que valoren el efecto del tratamiento corticoideo o inmunosupresor. No obstante, parece lógico postular que el control del proceso inflamatorio mediante dosis altas de corticoi-

des en las fases iniciales del proceso puede prevenir el daño irreversible.

Como conclusión del presente caso y de la revisión, nos gustaría resaltar que la afectación auditiva parece ser una manifestación neurológica relativamente frecuente en la EB, en la que la sospecha clínica tras una anamnesis dirigida nos permitiría el diagnóstico precoz y la posibilidad de evitar su irreversibilidad.

## Bibliografía

1. Graña Gil J. Aspectos clínicos novedosos en la enfermedad de Behçet. *Reumatol Clin* 2008;4(Supl 1):50-5.
2. Evereklioglu C, Cokkeser Y, Doganay S, et al. Audio-vestibular evaluation in subjects with Behçet syndrome. *J Laryngol Otol* 2001;115:704-8.
3. Gemignani G, Berrettini S, Bruschini P, et al. Hearing and vestibular disturbances in Behçet's disease. *Ann Oto* 1991;100:459-63.
4. Soylu L, Aydogan B, Soylu M, Ozsahinoglu C. Hearing loss in Behçet's disease. *Ann Oto Rhinol Laryngol* 1995;104:864-7.
5. Pollak L, Luxon LM, Haskard DO. Labyrinthine involvement in Behçet's syndrome. *J Laryngol Otol* 2001;115:522-9.
6. Yun-Hoon C, Min Jung C, Keehyun P, Seong Jun C, You Ree S, Eun-So L. Audio-vestibular disturbance in patients with Behçet's disease. *J Laryngol Otol* 2006; 116:1987-90.

María del Pilar Navarro Paule<sup>a,\*</sup>, Juan Salvatierra-Ossorio<sup>b</sup>, Jerónimo Balsalobre Aznar<sup>c</sup>, P. Paule Sastre<sup>d</sup> y Arturo Pastor Mas<sup>e</sup>

<sup>a</sup>Servicio de ORL, Hospital Rafael Méndez, Murcia, España

<sup>b</sup>Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

<sup>c</sup>Unidad de Reumatología, Hospiten, Tenerife, España

<sup>d</sup>Servicio de Reumatología, Hospital Clínico San Cecilio, Granada, España

<sup>e</sup>Jefe de Servicio ORL, Hospital Rafael Méndez, Murcia, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [paulenav@hotmail.com](mailto:paulenav@hotmail.com) (M.P. Navarro Paule).