**Alteraciones clínicas audiovestibulares en pacientes con Esclerosis Sistémica Progresiva**

**Dr Fernando Villalobos Servicio de Reumatología. Hospital J.M.Ramos Mejía**

Introducción

La Esclerosis Sistémica Progresiva (ESP) es una enfermedad autoinmune del tejido conectivo caracterizada por excesivo depósito de colágeno en la piel y en órganos internos; está asociada a vasculopatía, fibrosis y producción de autoanticuerpos (1-5). Es más común en personas entre 30 y 50 años y es tres veces más frecuentes en mujeres, especialmente en edad fértil (6-7).

La ESP se clasifica en dos grandes grupos: cutánea limitada y difusa (8). La forma limitada se caracteriza por engrosamiento de la piel en áreas distales de codos y rodillas y generalmente está asociada con menor afectación de órganos internos (9). La forma difusa afecta con engrosamiento de piel proximal así como distal y se encuentra asociada a daño severo de órganos internos (10). Entre las afectaciones viscerales predominan en el tracto gastrointestinal, pulmón, corazón y riñón. La fibrosis y la oclusión vascular ocurren en todos los órganos afectados por ESP. Las complicaciones por afectación de órganos reducen tanto la calidad de vida como la sobrevida global (11)

La literatura describe la presencia de síntomas y cambios auditivos - vestibulares en enfermedades autoinmunes como la ESP. Aunque, los estudios que investigaron estos cambios en la esclerodermia son escasos y la fisiopatología no está del todo claro. El compromiso del oído interno, especialmente la cóclea, tal vez es consecuencia de cambios vasculares, ya que estos cambios son la base de la fisiopatología de la ESP. La estructura irregular de los vasos sanguíneos asociado con la reducción de la disminución de capilares puede producir disminución del flujo sanguíneo y como consecuencia hipoxia.*(12)*

Se estudió la disfunción audiovestibular en pacientes con ESP reportando que el 77% de los pacientes mostraron pérdida anormal de la audición en el audiograma comparados con solo el 26% en los controles.*(13)*

En diferentes estudios hubo diferencias con respecto a la forma de la enfermedad ( limitada o difusa), sin embargo, solo en un análisis los resultados fueron precedentes considerando el tipo de enfermedad. La prevalencia de cambio en el sistema vestibular resultó mayor para pacientes con ESP difusa. (14)

En un trabajo que estudió la relación entre las anormalidades de la capilaroscopia y la disfunción vestibular en 30 pacientes con ESP y 29 controles, se encontró que el 33% de las ESP tuvieron Disfunción vestibular. Además se demostró una asociación estadísticamente significativa entre la disfunción vestibular y la capilaroscopia.(*15).*

En cuanto a los cambios vestibulares, la prevalencia varió de 11 a 63%, y los hallazgos más comunes fueron cambios en las pruebas calóricas, nistagmo posicional, reflejo oculocefálico anormal, cambios en las pruebas clínicas de integración sensorial (revisión 16).

OBJETIVO PRINCIPAL

Determinar la frecuencia de pérdida de audición en pacientes con ESP.

OBJETIVOS SECUNDARIOS

Relacionar la perdida de la audición con laticas clínicas y serológicas de los pacientes con ESP

Determinar la frecuencia de síntomas vestibulares en pacientes con ESP.

Materiales y Método

Se realizara un estudio descriptivo observacional de corte transversal entre el servicio de Reumatología y Otorrinolaringología del Hospital Ramos Mejía

La población estará compuesta por pacientes con diagnóstico de ESP según criterios de clasificación ACR-EULAR 2013 que concurran al servicio de Reumatología, con edad entre 18 y 60 años de edad. Quedaran excluidos de esta modalidad de estudio: Pacientes menores de 18 años y mayores de 60 años, pacientes que presenten diagnóstico de algún tipo de patología otológica como: por trauma, Enfermedad de Meniere, cirugía otológica, complicaciones otológicas por infección; pacientes con antecedentes de exposición laboral al ruido y uso de medicación ototóxica:

-AMINOGLUCOSIDOS: estreptomicina, kanamicina, neomicina, amikcina.

-MACROLIDOS: con dosis mayores a 4 g/día

-ANTINEOPLASICOS: cisplatino, carboplatino, metotrexate.

-DIURÉTICOS: Ácido Etacrínico, Furosemida.

-ANTIINFLAMATORIOS: Salicilatos a altas dosis

-PREPARADOS TÓPICOS: neomicina, polimixina B, cloranfenicol..

Se confeccionará Historia clínica para registrar datos clínicos de, examen físico y resultados de exámenes complementariossolicitados de rutina.

La evaluación en el servicio de reumatología comprenderá y serán clasificados:

* Cutáneo limitado/difuso según la extensión en piel de cada paciente.
* Se evaluara la última capilaroscopia que presente en la historia clínica del servicio y anticuerpos presentes

La evaluación física en el servicio de Otorrinolaringologia estará realizada siempre por los mismos profesionales (medico-fonoudiologo) y comprenderá:

* Inspección del pabellón auricular
* Valoración de ambos oídos mediante otomicroscopía
* ValoraciónAudiológica:

-Audiometría Tonal, realizada con audiómetro Interacoustic AC 40: se expresaran los umbrales de audición en decibelios de nivel de audición (dB de HL), que tienen como referencia la curva del umbral de audición normal (0dB). Una paciente cuyos umbrales tengan un valor mayor que 25 dB se clasificará como una pérdida de audición. Se clasificara en: Leve: 20-40 dB, moderada: >40-60 dB y severa: >60-90 dB y profundo >90 dB.

-Logoaudiometria, realizada con audiómetro interacoustic AC 40

* Valoracion clínica vestibular realizada mediante tabla de examen funcional laberintico utilizada en servicio de Otorrinolaringologia (se adjunta) que incluye:

-Valoración de nistagmo espontaneo: se considerará como positivo si el mismo es horizontal, vertical o rotatorio.

-Pruebas Estaticas:

a) Romberg: positiva si lateraliza

b) Romberg sensibilizado: positiva si lateraliza

 c) Prueba de desviación de índice de Barany positiva cuando exista una desviación de alguna de las extremidades superiores.

-Pruebas dinámicas:

a) Unterberger: positiva si existe una desviación en la marcha

b) BabinskiWeil: positiva si existe oscilación de la línea media en la marcha

C) Prueba índice nariz: positiva si existe dismetría

D) Diadococinesia: será positiva si existe una alteración en la misma

Consideraciones éticas: El proyecto será sometido a la aprobación del comité de ética del Hospital Ramos Mejia, considerado los principios éticos enunciados en la Declaración de Helsinki y las Guías de Buenas Prácticas Clínicas.

Todos los pacientes deberán firmar el consentimiento informado previo a la incorporación de los datos. La información obtenida de este estudio será conservada en forma confidencial en la medida de lo dispuesto por las leyes nacionales. En cualquier informe científico y/o publicación que pudiera resultar de esta investigación los pacientes no serán identificados, para mantener la confidencialidad de sus datos. El contenido no podrá ser utilizado para fines diferentes a los del propio estudio. Los médicos de ambos servicios no recibirán ningún tipo de remuneración económica por incluir sus pacientes en este estudio. Los investigadores se comprometen a la publicación y difusión de los resultados una vez concluida la investigación.

Analisis estadístico: Las variables numéricas serán expresadas como media y desvío estándar, si la distribución es normal, y como medianas y rango intercuartil, si la distribución no es normal.

 Para las variables categóricas se utilizarán frecuencia absoluta, frecuencia relativa, porcentajes.

Se considerará significativo un valor de p < 0,05.

ANEXO1: Evaluación por servicio de Reumatología

**Edad:**

**Tipo de esclerodermia:**LIMITADA / DIFUSA

Año desde de inicio de síntomas:\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Años desde el diagnóstico:\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

FAN: \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ FECHA:

Otros anticuerpos:

Capilaroscopia:\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ FECHA:

* **Tipo de Esclerosis sistémica progresiva:**

|  |
| --- |
| Criterios de Clasificación Esclerosis Sistémica ACR/EULAR  |
| Engrosamiento de la piel de los dedos de ambas manos que se extiende proximal a MCF | 9 |
| Engrosamiento de la piel de los dedos |  | 2 |
| Esclerodactilia(distal a MCFs pero proximal a IFPs) | 4 |
| Lesiones de la yema de los dedos | Ulcera digitales | 2 |
| PittingScars | 3 |
| Telangiectasias | 2 |
| Anormalidades en la capilaroscopia (SD PATTERN) | 2 |
| Hipertensión Pulmonar y/o Enfermedad Pulmonar Intersticial | HTP | 2 |
| EPI | 2 |
| Fenomeno de Raynaud | 3 |
| Ac. Asociados a Esclerodermia | Anticentromero | 3 |
| Anti Topoisomerasa I | 3 |
| Anti RNA Polimerasa III |  |

3

Puntaje Total:

**Fuma: SI NO Cigarrillos/día\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_**

**Medicación:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Medicación** | **Dosis** | **Vía de administración** |
|  |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |

**Evaluación del Raynaud:**

* **Frecuencia de los episodios - Semanal: Diarios:**
* **Dolor acompañante- Si: No:**
* **VASG Raynaud:**

 **0 10**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Úlceras digitales** | Activas: | Cicatrizales: |
| **Pitting scars** |  |  |
| **Telangiectasias** | -Cara <5 >5 | -Miembros: <5 >5-otra región: |
| **Lesiones vasculíticas** |  |  |

****

**SCORE DE RODNAN:**

**SCORE TOTAL:**

ANEXO II: Evaluación por Otorrinolaringología

EXAMEN FUNCIONAL LABERINTICO

Sintomatología vestibular. Trastornos del equilibrio

|  |  |
| --- | --- |
| MOTIVO DE CONSULTA | REFIERE |
| Vertigo (sensación de giro o rotación en el espacio) |  |
| Sensación oscilante |  |
| Lateropulsión Derecha |  |
| Lateropulsión Izquierda |  |
| Mareos (sensación de caminar sobre algodones) |  |
| Inestabilidad (Pisar en falso, sensación de piso movedizo) |  |
| Inseguridad del espacio que lo rodea |  |
| Visión borrosa. Diplopía |  |
| Pérdida de conocimiento luego de la crisis |  |

* Cuando y como comenzó (fecha primera crisis):
* Modo de iniciación:

-Súbito

-Progresivo

* ¿Cuántas crisis ha tenido hasta hoy?

SINTOMAS NEUROVEGETATIVOS:

Nauseas. Vómitos. Sudoración. Palidez. Taquicardia. Diarrea.

SINTOMATOLOGIA AUDITIVA AGREGADA:

Hipoacusia. Cofosis. Hiperacusia. Diploacusia. Fluctuación auditiva. Supuración. Sensación de oído tapado. Acúfenos.

FACTORES DESENCADENANTES:

* Giro de cabeza. Arriba-Abajo-Costados (Derecha – Izquierda)
* Enderezarse. Incorporarse. Acostarse. Ponerse de costado. Mirada de costado.
* Posición paliativa.

DURACION:

Segundos. Minutos. Horas. Días. Semanas. Meses.

¿Qué causa atribuye a su enfermedad?

Otros Síntomas?

Hipoacusia. Cefaleas. Parestesia de cara, cuello o miembros. Somnolencia. Estado emocional anterior al acceso. Acúfenos.

Presenta: Bruxismo. Dolor de cuello y hombros. Dificultad para tragar. Alergia. Fuma. Stress. Consumo de alcohol o drogas.

ANTECEDENTES:

ORL:
Patol Cervical:

Trastornos visuales:

Traumatismos:

Afectaciones neurológicas:

Afectaciones circulatorias:

Afectaciones metabólicas:

Afecciones psicológicas:

Afección hormonal:

Otros:

EVALUACION VESTIBULAR:

PRUEBAS ESTATICAS:
Romberg:

Romberg sensibilizado:

Prueba de desviación del Indice de Bárany:

PRUEBAS DINAMICAS:

Unterberger:

Babinski-Weil:

Prueba Indice-Nariz:

Diadococinesia:

Bibliografia:

1. Bolster MB, Silver RS. Clinical features of systemic sclerosis. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, editors. Rheumatology. 5th ed. Philadelphia: Mosby, Elsevier; 2011. p. 1373–86.
2. Herrick AL, Cutolo M. Clinical implications from capillaroscopic analysis in patients with Raynaud's phenomenon and systemic sclerosis. Arthritis Rheum. 2010;62:2595–604. doi: 10.1002/art.27543. [PubMed] [Cross Ref]
3. Chatterjee S. Pulmonary hypertension in systemic sclerosis. Semin Arthritis Rheum. 2011;41:19–37. doi: 10.1016/j.semarthrit.2010.08.004. [PubMed] [Cross Ref]
4. Fischer A, du Bois R. Interstitial lung disease in connective tissue disorders. Lancet. 2012;380:689–98. doi: 10.1016/S0140-6736(12)61079-4. [PubMed] [Cross Ref]
5. Forbes A, Marie I. Gastrointestinal complications: the most frequent internal complications of systemic sclerosis. Rheumatology (Oxford) 2009;48(Suppl 3):iii36–39. [PubMed]
6. Vilas AP, Veiga MV, Abecasis P. Esclerose sistêmica – perspectivas actuais. Med Interna. 2002;9(2):111-20.
7. Godoi ETAM, Barbosa AD, Godoi JTAM, Ramos MAM, Godoi JTAM, Marques SRB, et al. Envolvimento macrovascular e esclerose sistêmica. J Vasc Bras. 2009;8(1):65-76.
8. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S, Krieg T, Medsger Jr TA, Rowell N, Wollheim F. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. J Rheumatol. 1988;15(2):2025.
9. Denton, Christopher. Scleroderma, From Pathogenesis to Comprehensive Management. EEUU. Springer; 2012.
10. Denton CP, Black CM, Abraham DJ. Mechanisms and consequences of fibrosis in systemic sclerosis. Nat Clin Pract Rheumatol 2006; 2: 134-44.
11. Bastos Rabelo, Maysa. Auditory and vestibular dysfunctions in systemic sclerosis: literature review. Codas. 2014 Sep-Oct;26(5):337-42.
12. Amor-Dorado, J. (2008). Audiovestibular Manifestations in Patients With Limited Systemic Sclerosis and Centromere Protein-B (CENP-B) Antibodies. Medicine, 87(3), pp.131-141.
13. Maciaszczyk K. Hearing organ disorders in patients with systemic sclerosis. Rheumatol Int. 2011;31(11):1423-8.
14. Bassyouni IH, Relationship between nailfold capillary abnormalities and vestibular dysfunction in systemic sclerosis. Joint Bone Spine. 2011;78(3):266-9.