

## Casos Clínicos

# Hipoacusia súbita autoinmune por vasculitis ANCA-P. Reporte de caso

*Autoimmune sudden sensorineural hearing loss in the setting of ANCA-associated vasculitis. A case report*

*Perda auditiva neurosensorial súbita de etiología autoinmune asociada a vasculite por ANCA. Relato de caso*

Dra. Mariel Aloy Billano<sup>(1)</sup>, Dra. Ana Luz Chavan<sup>(2)</sup>, Dra. Romina Franchini<sup>(3)</sup>

## Resumen

La hipoacusia súbita es una urgencia otorrinolaringológica caracterizada por una hipoacusia neurosensorial desarrollada en un periodo de horas a tres días y que ocurre en al menos 3 frecuencias consecutivas de 30 dB o más, evidenciada por una audiometría tonal. Aunque la mayoría son unilaterales e idiopáticas, sólo en el 10% se identifica la causa y, dentro de ellas, las formas autoinmunes son excepcionales.

Se presenta una paciente de 28 años que consulta por hipoacusia súbita derecha de 10 días, confirmada mediante una audiometría. Recibió tratamiento transtimpánico en nueve sesiones, lo que dio como resultado una recuperación auditiva significativa. Los estudios por imagen fueron normales, pero el hallazgo de ANCA-P positivo permitió diagnosticar una hipoacusia súbita autoinmune secundaria a vasculitis. Este caso resalta la importancia de sospechar patologías poco habituales en hipoacusias súbitas, especialmente en pacientes jóvenes, ya que el diagnóstico oportuno y el tratamiento inmediato pueden revertir un cuadro que, sin intervención, se vuelve irreversible.

**Palabras clave:** hipoacusia súbita, vasculitis, queratitis.

## Abstract

Sudden sensorineural hearing loss (SSNHL) is an otorhinolaryngological emergency defined as a ra-

pid-onset sensorineural hearing loss (within hours to 3 days) involving at least three consecutive frequencies with  $\geq 30$  dB loss confirmed by pure-tone audiometry. While most cases are unilateral and idiopathic, only 10% have an identifiable cause; among them, autoimmune forms are rare and often challenging to diagnose.

We report the case of a 28-year-old female who presented with a 10-day history of sudden right-sided hearing loss, confirmed by audiometry. She underwent nine sessions of transtympanic dexamethasone therapy, achieving significant auditory recovery. Computed tomography and magnetic resonance imaging were unremarkable; however, positive P-ANCA serology led to the diagnosis of autoimmune SSNHL secondary to vasculitis.

This case underscores the importance of considering uncommon differential diagnoses in young patients with SSNHL, as early recognition and prompt treatment may determine the difference between functional recovery and irreversible hearing loss.

**Keywords:** sudden hearing loss, vasculitis, keratitis.

## Resumo

A hipoacusia neurosensorial súbita é uma urgência otorrinolaringológica caracterizada por perda auditiva neurosensorial desenvolvida em um período de horas até três dias, acometendo pelo menos três frequências consecutivas com perda igual ou superior a 30 dB, evidenciada por audiometria

<sup>(1)</sup> Residente de 3.er año del Servicio de Otorrinolaringología.

<sup>(2)</sup> Jefa de internación del Servicio de Otorrinolaringología.

<sup>(3)</sup> Coordinadora de residentes del Servicio de Otorrinolaringología.

Hospital Interzonal General de Agudos «Evita», Lanús, Buenos Aires, Argentina.

Mail de contacto: dra.aloymariel@gmail.com

tonal. Embora a maioria dos casos seja unilateral e idiopática, apenas cerca de 10% apresentam etiologia identificável, sendo formas autoimunes excepcionais.

Apresenta-se o caso de uma paciente de 28 anos que consultou por hipoacusia súbita direita com 10 dias de evolução, confirmada por audiometria. Foi submetida a tratamento transtimpânico em nove sessões, com recuperação auditiva significativa. Os estudos por imagem foram normais; entretanto, a positividade do ANCA P permitiu o diagnóstico de hipoacusia súbita autoimune secundária a vasculite.

Este caso resalta a importância de suspeitar patologias pouco frequentes em hipoacusia súbita, especialmente em pacientes jovens, visto que o diagnóstico e tratamento imediato podem reverter um quadro que, sem intervenção, torna-se irreversível.

**Palavras-chave:** perda auditiva súbita, vasculite, ceratite.

## Introducción

Se considera como sordera súbita a aquella hipoacusia neurosensorial o perceptiva de inicio súbito, en menos de 72 horas, con una pérdida de más de 30 decibeles (dB), al menos en tres frecuencias consecutivas de la audiometría tonal, sin otros antecedentes otológicos previos<sup>(1)</sup>. Conforman el 1.2% de las urgencias hospitalarias en otorrinolaringología y su incidencia es de 160 casos por cada 100.000 habitantes<sup>(2)</sup>.

Las experiencias reportadas en la literatura coinciden en que la mayoría de los casos son unilaterales e idiopáticos, lo que resalta la dificultad diagnóstica y la necesidad de considerar causas poco frecuentes.

Puede producirse a cualquier edad, con una afectación mayor entre los 50 y los 60 años. Es unilateral en el 95% de los casos y puede acompañarse de acúfenos asociados en el 70-90% de los casos, así como de síntomas vertiginosos en el 20-60% de los casos según los estudios<sup>(3)</sup>. Las formas bilaterales son poco frecuentes, presentándose en menos del 4.9% de los casos, lo que hace que la incidencia bilateral sea extremadamente baja<sup>(4)</sup>.

Dentro de la etiopatogenia, se han postulado tres teorías: la primera y más estudiada es la infecciosa, especialmente por agentes virales; la segunda se basa en la alteración de la microcirculación del oído interno; y la tercera hace referencia a la asociación con enfermedades inmunomediadas. La

pérdida auditiva súbita neurosensorial asociada a enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas corresponde a menos del 1% de todos los casos y, en algunas ocasiones, puede ser la primera manifestación clínica de estas enfermedades<sup>(5)</sup>.

Cuando un antígeno accede al oído interno, puede desencadenar una respuesta inmunológica sistémica. Existen varias vías de acceso al oído interno: las ventanas oval y redonda, la vía meníngea y la vía hematógena. Las estructuras inmunobiológicas más importantes del oído interno son la vena espiral del modiolo —punto de entrada de células inmunitarias hacia el oído interno cuyas células endoteliales expresan la molécula de adhesión intercelular-1 (ICAM-1), lo que permite el acceso de células B y T, NK y macrófagos— y el saco endolinfático. Este último es considerado el órgano central de la respuesta inmunitaria, ya que se caracteriza por ser un tejido tipo MALT, donde se observa la presencia de IgA, linfocitos intraepiteliales y células plasmáticas. Como consecuencia, se produce un ataque directo del sistema inmunitario sobre un antígeno del oído interno, mediado por anticuerpos, inmunocomplejos o linfocitos autorreactivos<sup>(6)</sup>.

Ante la sospecha de hipoacusia súbita, se debe solicitar una batería audiológica en primera instancia, previa realización de otoscopia y acumetría. Para complementar el diagnóstico, se deben solicitar estudios de laboratorio que incluyan anticuerpos para enfermedades infecciosas y patología autoinmune. Asimismo, se deben indicar estudios por imágenes para constatar la integridad del oído interno y descartar patologías del ángulo pontocelebeloso.

El tratamiento de primera línea consiste en el empleo de corticosteroides administrados de forma sistémica, intratimpánica o combinada, junto con agentes terapéuticos específicos según la enfermedad causal<sup>(6)</sup>.

La mayoría de las hipoacusias súbitas son idiopáticas; sin embargo, los casos relacionados con etiología autoinmune, aunque excepcionales, poseen un gran valor clínico y diagnóstico. La revisión de la literatura enfatiza la necesidad de sospechar estas formas poco habituales, ya que su detección precoz y el tratamiento oportuno pueden marcar la diferencia entre la recuperación auditiva y la pérdida irreversible.

## Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente de 28 años con antecedentes de hipoacusia inespecífica en el

oído izquierdo de aproximadamente seis meses de evolución, que consultó por una hipoacusia súbita en el oído derecho de diez días de instalación, con agravamiento en los últimos cuatro días. El cuadro se acompaña de acúfenos homolaterales, descritos por la paciente como «ruido de lluvia», sin síntomas vestibulares ni signos de parálisis facial.

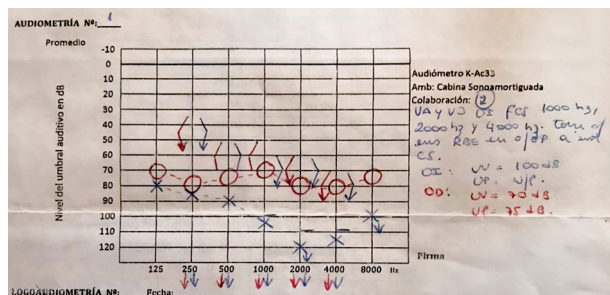
En el examen físico general, se evidenció inyección conjuntival (Imagen 1). El examen otorrinolaringológico reveló una otoscopia bilateral sin hallazgos patológicos, así como la inspección de fauces y la rinoscopia no mostraron particularidades. La acumetría con diapasón de 512 Hz mostró un test de Weber lateralizado hacia el oído izquierdo y un test de Rinne positivo bilateral.

Imagen 1. Queratitis conjuntival bilateral



Ante la sospecha de hipoacusia súbita, se indicó una audiometría tonal urgente y se solicitó una interconsulta con Oftalmología debido a la alteración ocular evidenciada, diagnosticándose queratitis bilateral. La audiometría confirmó una hipoacusia súbita moderada a severa en el oído derecho y, además, una hipoacusia mixta en el oído izquierdo de evolución crónica (Imagen 2). Se descartó el diagnóstico diferencial de síndrome de Cogan debido a la ausencia de afectación vestibular.

Imagen 2. Hipoacusia neurosensorial en el oído derecho moderada, 50 dB en frecuencias 250 a 1000 Hz y 60 dB en frecuencias de 2000 a 4000 Hz. Cofosis en el oído izquierdo



Se inició un tratamiento con nueve sesiones de inyecciones transtimpánicas de dexametasona (8 mg) cada 48 horas en el oído derecho, con controles audiométricos intermedios en la quinta y novena aplicaciones. Paralelamente, se solicitaron estudios complementarios de laboratorio e imágenes, sin hallazgos patológicos (Imagen 3). El laboratorio resultó dentro de parámetros normales, excepto por la titulación de ANCA-P con un valor de 1/320, para un punto de corte institucional de 1/20 (Tabla 1). Ante este hallazgo, se realizó una interconsulta con Reumatología, donde se consideró el cuadro como hipoacusia súbita de probable etiología autoinmune asociada a vasculitis ANCA-P positiva.

Imagen 3. RMN cortes coronal y axial donde no se encuentra la presencia de masas ocupantes ni afectación de CAI y oído interno

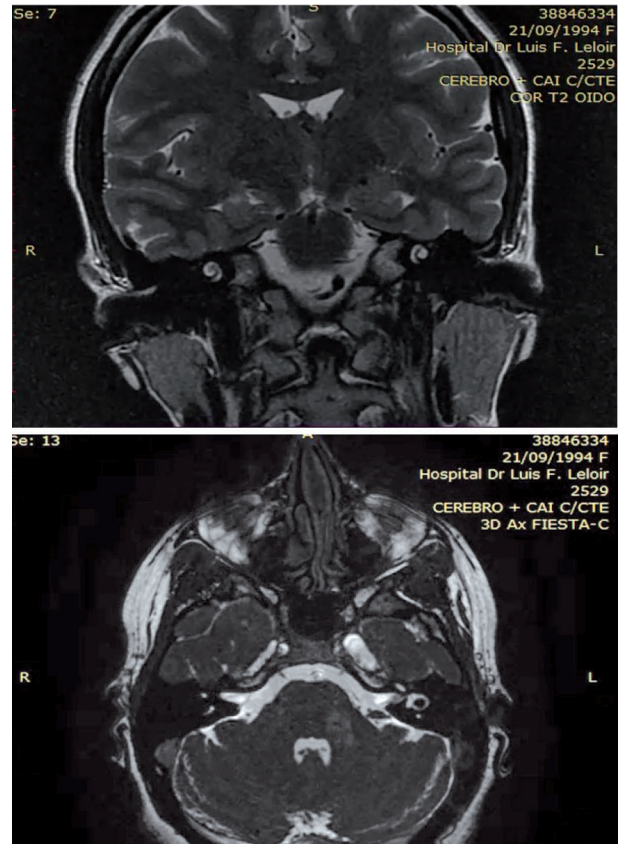


Tabla 1. Batería analítica

HIV no reactivo
Anti Dna negativo
Anti ANA negativo
Factor Reumatoideo negativo
Anti ANCA-P positivo 1/320 (punto de corte 1/20)
Complemento C3 119 (75 a 175 mg/dl)
Complemento C4 34.4 (16 a 48 mg/dl)
Rubeola, CMV, Vrdl, toxoplasmosis negativos para infección aguda

Al finalizar el tratamiento transtimpánico, la audiometría correspondiente a la novena sesión (Imagen 4) mostró una mejoría máxima de 40 dB, lo que evidenció una respuesta terapéutica significativa. En el control al año del episodio agudo (Imagen 5), la paciente continuaba bajo manejo interdisciplinario junto con el Servicio de Reumatología, con tratamiento sistémico a base de azatioprina y prednisona. Si bien se observó una recuperación parcial tras el episodio inicial, persistía una hipoacusia residual un año después.

Imagen 4. Audiometría tonal que evidencia hipoacusia neurosensorial en el oído derecho moderada, 40 dB en frecuencias 250 a 1000 Hz. Cofosis en el oído izquierdo. Logometría umbral de voz 55 dB al 100% en el oído derecho. No hubo respuesta en el oído izquierdo

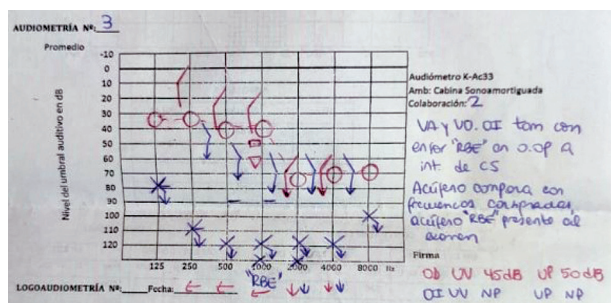
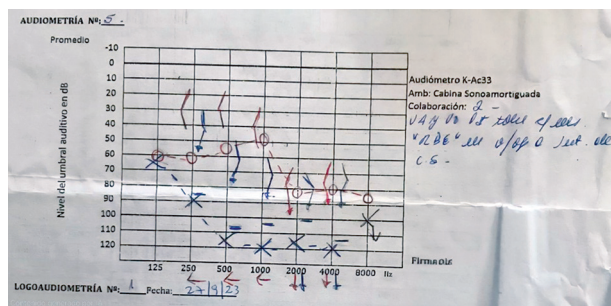


Imagen 5. Hipoacusia neurosensorial de 80 dB en el oído derecho y cofosis del oído izquierdo conocida en la paciente



### Discusión

La hipoacusia súbita neurosensorial constituye un desafío diagnóstico y terapéutico en otorrinolaringología. Las formas autoinmunes, aunque raras (<1%), son clínicamente relevantes, especialmente en pacientes jóvenes, y pueden representar la primera manifestación de enfermedades reumáticas sistémicas<sup>(6)</sup>. El caso presentado coincide con la literatura en cuanto a la necesidad de sospechar etiologías poco frecuentes ante una hipoacusia súbita neurosensorial, ya que la positividad del ANCA-P evidenció un componente inmunomediado. Este hallazgo resalta la importancia de solicitar estudios de laboratorio que incluyan un reumatograma cuando la hipoacusia súbita es idiopática<sup>(4,5)</sup>.

Los mecanismos de daño inmunitario incluyen la entrada de antígenos al oído interno a través de diferentes vías, con activación de células T y B, NK y macrófagos, lo que genera un daño directo mediado por anticuerpos, inmunocomplejos o linfocitos autorreactivos<sup>(5)</sup>. La inmunomodulación mediante corticosteroides sistémicos o intratimpánicos continúa siendo el tratamiento de primera línea, con evidencia de que la intervención temprana mejora significativamente la recuperación auditiva<sup>(6)</sup>. La evaluación integral permite optimizar el pronóstico funcional y mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados<sup>(3,6)</sup>.

### Conclusión

La hipoacusia súbita neurosensorial constituye una patología otológica de presentación aguda con etiología multifactorial, cuya identificación temprana es crítica para la preservación funcional auditiva. Entre sus diversas causas, las enfermedades autoinmunes sistémicas, aunque infrecuentes, representan un subgrupo clínicamente relevante debido a su potencial de progresión bilateral y daño irreversible en el oído interno. La evaluación diagnóstica integral debe incluir una audiometría tonal seriada, pruebas vestibulares, estudios de imagen (RMN y TAC) y análisis serológicos orientados a etiologías infecciosas e inmunomediadas, que permitan la detección precoz de alteraciones reumatológicas como la positividad de ANCA, ANA o factor reumatoide.

El abordaje terapéutico debe ser multidisciplinario, combinando corticosteroides intratimpánicos o sistémicos con seguimiento reumatológico y monitoreo audiológico continuo. La intervención temprana no sólo optimiza la recuperación auditiva del oído afectado, sino que también protege la función del oído contralateral y previene la progresión hacia una hipoacusia crónica e irreversible. Este enfoque basado en evidencia refuerza la importancia del estudio etiológico completo en pacientes con HSN para mejorar el pronóstico funcional y la calidad de vida.

**Los autores no manifiestan conflictos de interés.**

### Bibliografía

1. Plaza G, Durio E, Herráiz C, Rivera T, García-Berrocal JR. Consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la sordera súbita. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2011;62(2):144-157. doi:10.1016/j.otorri.2010.09.001.
2. López-González MA, Cambil E, Abrante A, López-Fernández R, Esteban F. Terapia sonora en sordera súbita. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2012;63(3):165-172.

3. Mosnier I. Sordera súbita. *EMC Otorrinolaringol.* 2024;53 (1):1-12. Art E-20-183-A-10.
  4. Akil F, Yollu U, Yilmaz M, Yener HM, Mamanov M, Inci E. Simultaneous idiopathic bilateral sudden hearing loss: characteristics and response to treatment. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2018;84(1):95-101. doi:10.1016/j.bjorl.2016.12.001.
  5. Patiño-Arboleda M, Rueda-Gutiérrez JM, Ocampo-Chaparro JM, Arbeláez-Cortés Á. Sudden hearing loss as initial manifestation in patients with systemic autoimmune rheumatic diseases: case series. *Duazary.* 2022;20(2):152-158. doi:10.21676/2389783x.5374.
  6. Sistiaga Suárez A, Sanz López L, Olarieta Soto FJ. Enfermedades autoinmunes del oído. En: *Libro virtual de formación en otorrinolaringología* [Internet]. Madrid: Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial (SEORL-PCF); 2014 [consulta 18 de julio de 2025]. Cap. 26. Disponible en: <https://seorl.net>
-