Enfermedad autoinmune del oído interno

Autoimmune disease of the inner ear

Damián E. Duartes Noé[1], Ana Carolina Binetti[2], Pablo Young[3], Andrea Susana Gómez[1]

RESUMEN

La enfermedad autoinmune del oído interno representa una causa poco frecuente pero tratable de hipoacusia neurosensorial bilateral progresiva. Puede presentarse como una entidad aislada, o bien formar parte de un síndrome autoinmune sistémico. Su diagnóstico suele ser complejo, debido a la falta de biomarcadores específicos, y su tratamiento ha evolucionado desde el uso exclusivo de glucocorticoides hacia un enfoque más amplio con inmunosupresores y agentes biológicos. Esta revisión integra los avances en el entendimiento de la fisiopatología, el abordaje clínico y las opciones terapéuticas disponibles, enfocándose especialmente en el rol del reumatólogo.

Palabras clave: enfermedad autoinmune del oído interno, hipoacusia neurosensorial, autoinmunidad, glucocorticoides, inmunosupresión.

ABSTRACT

Autoimmune inner ear disease is a rare but treatable cause of progressive bilateral sensorineural hearing loss. It may occur as an isolated condition or as part of a systemic autoimmune syndrome. Diagnosis is often challenging due to the lack of specific biomarkers, and treatment has evolved from the exclusive use of glucocorticoids toward a broader approach incorporating immunosuppressive therapies and biologic agents. This review summarizes recent advances in the understanding of its pathophysiology, clinical approach, and available therapeutic options, with a particular focus on the role of the rheumatologist.

Keywords: autoimmune inner ear disease, sensorineural hearing loss, autoimmunity, glucocorticoids, immunosuppression.

Fronteras en Medicina 2026;21(2):137-143. https://DOI.org/10.31954/RFEM/202602/0137-0143

INTRODUCCIÓN

La enfermedad autoinmune del oído interno (EAOI) es una entidad rara que se manifiesta clínicamente con hipoacusia neurosensorial (HSN) bilateral, progresiva, a menudo asimétrica y en ocasiones fluctuante. Esta puede acompañarse de síntomas vestibulares como vértigo, tinnitus y sensación de plenitud aural. Su importancia clínica radica en que constituye la única forma conocida de HSN potencialmente reversible mediante inmunoterapia. La EAOI fue descrita por primera vez como entidad clínica por McCabe en 1979, quien identificó una serie de pacientes con HSN bilateral progresiva que mostraban una respuesta favorable al tratamiento inmunosupresor. Desde entonces, su reconocimiento ha aumentado, aunque continúa siendo una enfermedad infrecuente, representando menos del 1 % de los casos de HSN. El diagnóstico sigue siendo desafiante, debido a su presentación clínica variable, la ausencia de biomarcadores específicos y la imposibilidad de acceder a tejido coclear en vida para confirmación histológica. La EAOI puede presentarse como una enfermedad primaria, confinada al oído interno, o bien como una manifestación secundaria en el contexto de enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS), tales como lupus eritematoso sistémico (LES), artritis reumatoidea (AR), síndrome antifosfolipídico (SAF), síndrome de Cogan, vasculitis y otros compromisos reumáticos sistémicos. El reconocimiento oportuno de esta entidad, especialmente en el contexto de las enfermedades reumatológicas, resulta fundamental para iniciar un tratamiento precoz que podría evitar la progresión a una sordera irreversible[1-9].

FISIOPATOLOGÍA

Durante décadas, el oído interno fue considerado un sitio inmunológicamente privilegiado, protegido de la acción del sistema inmunológico por la barrera hematolaberíntica, una estructura anatómica que restringe el paso de células y mediadores inflamatorios desde la circulación sistémica hacia las delicadas estructuras cocleovestibulares. Sin embargo, investigaciones más recientes han demostrado que el oído interno posee un sistema inmunitario funcional, especialmente concentrado en el saco endolinfático, una estructura anatómica que cumple un rol crucial en la regulación inmunológica del laberinto membranoso. En esta región se han identificado macrófagos, células dendríticas, células B y linfocitos T, que pueden activarse ante la presencia de antígenos internos o externos. Esta activación genera una cascada inflamatoria mediada por

1. Servicio de 1Reumatología.
2. Otorrinolaringología.
3. Servicio de Clínica Médica, Hospital Británico de Buenos Aires.

Correspondencia: Damián E. Duartes Noé. Hospital Británico de Buenos Aires. Perdriel 74, C1280AEB CABA, Argentina. duartesnoe@gmail.

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 10/01/2026 | Aceptado: 01/03/2026

Tabla I. Criterios clínicos para enfermedad autoinmune del oído.

Criterios mayores:
Hipoacusia neurosensorial bilateral.
Presencia de una enfermedad autoinmune sistémica concomitante.
Positividad de anticuerpos antinucleares (ANA) a títulos mayores a 1:80.
Linfopenia de células T CD4+.
Mejoría mayor al 80 % en la audición tras el inicio de tratamiento con glucocorticoides.
Criterios menores:
Hipoacusia unilateral.
Sexo femenino.
Edad entre 20 y 50 años.
Mejoría menor al 80 % con esteroides.

citoquinas como el factor de necrosis tumoral alfa (TNF-α), interleucina 1 beta (IL-1β) e interleucina 6 (IL-6), que han sido encontradas en modelos animales de laberintitis autoinmune. Paralelamente, se ha documentado la presencia de autoanticuerpos dirigidos contra proteínas estructurales del oído interno como la cochlin —una glucoproteína mayoritaria en la matriz extracelular coclear—, la proteína de choque térmico HSP-70 —implicada en el plegamiento proteico bajo estrés celular— y la proteína mielínica P0, expresada en fibras nerviosas del nervio coclear. La activación del sistema del complemento, el depósito de complejos inmunes en los vasos cocleares y la infiltración de células inflamatorias, especialmente linfocitos T CD4+, constituyen mecanismos patogénicos centrales en el daño auditivo. Estos procesos desencadenan apoptosis de células sensoriales, fibrosis endolinfática y alteración irreversible de la homeostasis iónica del oído interno. Si bien el modelo predominante es el de la autoinmunidad adaptativa, algunos casos de EAOI podrían también involucrar mecanismos autoinflamatorios mediados por mutaciones en genes del inflamasoma, como se ha descrito en síndromes monogénicos como el síndrome de Muckle-Wells, en donde la HSN es parte del fenotipo clínico. Esta coexistencia de mecanismos autoinmunes y autoinflamatorios sugiere que la EAOI representa un espectro de enfermedades inmunomediadas del oído interno más complejo de lo previamente considerado, lo que justifica su estudio y abordaje multidisciplinario[1,2,9-12].

El concepto actual ha evolucionado desde un oído interno estrictamente "inmunoprivilegiado" hacia el de un órgano con inmunidad local activamente regulada. La cóclea contiene macrófagos residentes, linfocitos T y células dendríticas, cuya interacción con la barrera hematolaberíntica participa tanto en la homeostasis como en la respuesta inflamatoria. En la EAOI se han propuesto mecanismos adicionales, como mimetismo molecular y activación de linfocitos autorreactivos por inflamación local (*bystander activation*), que complementan los mecanismos humorales y celulares clásicos[13,14].

MECANISMOS PROPUESTOS EN LA PATOGENIA DE LA EAOI

Los mecanismos patogénicos propuestos estarían relacionados con la inmunidad celular, la inmunidad humoral, inflamación local y vasculopatías inmunomediadas[1,2,10-12].

La evidencia proviene de modelos animales, hallazgos indirectos en humanos y correlaciones clínico-patológicas.

Inmunidad celular:

- Activación de linfocitos T CD4+ con respuesta Th1, que produce citoquinas proinflamatorias como IL-1β, IFN-γ y TNF-α[1,2,10].
- Infiltración linfocitaria en endolinfa y perilinfa, observada en modelos murinos.
- Adhesión celular mediada por moléculas como ICAM-1, con reducción del infiltrado inflamatorio al bloquear esta molécula.
- Transferencia experimental de linfocitos T sensibilizados induce HNS en ratones sanos, evidenciando un rol causal.

Inmunidad humoral:

- Presencia de autoanticuerpos específicos: anti-cochlin, anti-HSP70, anti-p68 y anti-colágeno tipo II.
- Depósitos de inmunocomplejos en la estría vascularis del oído interno.
- Detección de inmunoglobulina G (IgG) funcional en la perilinfa, aunque en concentraciones mil veces menores que en el suero.
- En el contexto de SAF, la microtrombosis inducida por anticuerpos antifosfolipídicos (aPL) comprometería la microvasculatura coclear, contribuyendo al daño.

Estudios en modelos animales:

- Ratones con AR inducida por colágeno tipo II desarrollan degeneración del órgano de Corti y disfunción vestibular, sin presentar hidrocefalia.
- Se observa respuesta autoinmune dirigida contra colágeno tipo II en cartílagos del oído interno.

CUADRO CLÍNICO

Desde el punto de vista clínico, la presentación típica de la EAOI se caracteriza por una HSN bilateral, progresiva y frecuentemente asimétrica, que se desarrolla en el curso de semanas a pocos meses. A diferencia de otras etiologías de hipoacusia, en la EAOI la pérdida auditiva puede fluctuar, lo cual puede inducir a diagnósticos erróneos como la enfermedad de Ménière, especialmente en estadios iniciales[3-6,9].

La afectación coclear puede acompañarse de síntomas vestibulares como vértigo, oscilopsia, inestabilidad postural o mareo persistente, debido a la participación inflamatoria del sistema vestibular periférico. La coexis-

Tabla 2. Enfermedades autoinmunes asociadas a EAOI.

Enfermedad autoinmune	Prevalencia de EAOI	OR	Características clínicas
Lupus eritematoso sistémico	21.3 %	12.1	Fluctuante, respuesta parcial a corticoides
Artritis reumatoidea	16.1 %	2.2	Asociada a inflamación sistémica
Vitiligo	38.8 %	5.8	HNS subclínica frecuente
Síndrome antifosfolipídico	29 %*	No informado	Microtrombosis coclear, tinnitus
Síndrome de Cogan	~100 %	No aplica	Vasculitis sistémica, IK, HNS bilateral

**Estudio de Bustos-Merlo[12].*

tencia de acúfenos y una sensación de plenitud aural son también hallazgos frecuentes que, aunque inespecíficos, deben alertar al clínico cuando se presentan junto con deterioro auditivo progresivo[5,9,11].

En pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas, como LES, AR, SAF o vasculitis ANCA positivas, la aparición de síntomas auditivos o vestibulares puede ser subestimada o atribuida erróneamente a toxicidad farmacológica o manifestaciones psicosomáticas. Esta situación retrasa el diagnóstico de EAOI y disminuye las probabilidades de respuesta terapéutica, ya que el inicio precoz del tratamiento es uno de los principales factores asociados con una recuperación auditiva favorable[6,9,12].

El desafío radica en que no existe un biomarcador específico para la enfermedad ni un patrón clínico patognomónico, por lo que su identificación se basa en un juicio clínico experto y en la exclusión de otras causas más comunes de hipoacusia[3,5].

Ante esta dificultad diagnóstica, distintos autores han propuesto criterios clínicos orientativos. Entre ellos, el grupo de García-Berrocal ha sugerido un conjunto de criterios mayores y menores para ayudar a establecer la sospecha diagnóstica de EAOI en el contexto clínico adecuado (**Tabla 1**)[3].

Según esta propuesta, se considera altamente sugestivo de EAOI el cumplimiento de al menos tres criterios mayores, o dos criterios mayores combinados con al menos dos criterios menores. Aunque esta clasificación no ha sido universalmente validada en estudios prospectivos, representa una herramienta útil para orientar la sospecha clínica y justificar el inicio de una prueba terapéutica con inmunosupresores en pacientes seleccionados[3].

La respuesta positiva al tratamiento con corticoides —generalmente definida como una mejoría audiométrica significativa en dos o más frecuencias consecutivas— se considera uno de los principales indicadores indirectos del diagnóstico, aunque su sensibilidad disminuye en estadios avanzados de la enfermedad[3,6].

El conocimiento de estas manifestaciones clínicas y la utilización de criterios estructurados permiten al clínico, especialmente al reumatólogo y al otorrinolaringólogo, integrar la información audiológica, inmunológica y sistémica del paciente para arribar a un diagnóstico precoz y certero.

La identificación oportuna de EAOI permite iniciar un tratamiento eficaz que puede evitar la progresión hacia una sordera irreversible y, en el caso de las formas secundarias, puede además revelar una enfermedad autoinmune sistémica previamente no diagnosticada[5,6,9].

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de EAOI es clínico y de exclusión. La sospecha diagnóstica se basa en la progresión de la pérdida auditiva y la respuesta favorable a la inmunosupresión[4-6].

Las pruebas audiométricas, tales como la audiometría tonal, la impedanciometría y los potenciales evocados auditivos, son fundamentales para documentar la pérdida auditiva y monitorizar la evolución clínica.

Las pruebas vestibulares, como potenciales evocados miogénicos vestibulares (VEMP) y test de impulso cefálico vídeo (VHIT), así como la posturografía, ayudan a caracterizar el compromiso vestibular y el equilibrio.

La resonancia magnética con gadolinio es útil para descartar otras causas de pérdida auditiva o vestibular, como neurinomas del acústico.

Desde el punto de vista inmunológico, se investigan autoanticuerpos como los ANA, anticuerpos extractables nucleares (anti-ENA), anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) anti-PR3 y anti-MPO, niveles de complemento y anticuerpos específicos como anti-HSP70 o anti-P0 **(Tabla 2).**

La ausencia de una prueba patognomónica hace que el diagnóstico dependa de una constelación de hallazgos clínicos, audiológicos e inmunológicos, apoyados en la exclusión de otras causas más comunes.

Las revisiones más recientes continúan señalando que no existe un biomarcador sérico validado para confirmar la EAOI. Se han propuesto anticuerpos contra HSP70, cochlin, mielina P0 y otros antígenos cocleares, pero su rendimiento es inconsistente y no se recomienda su utilización aislada para establecer el diagnóstico. La resonancia magnética y las pruebas vestibulares son útiles principalmente para excluir diagnósticos alternativos y caracterizar la extensión del compromiso cocleovestibular[13-16].

TRATAMIENTO

El abordaje terapéutico de la EAOI se fundamenta en la premisa de que el oído interno, aunque históricamente considerado inmunoprivilegiado, es susceptible de daño inmunomediado. Por ello, la inmunosupresión precoz se ha consolidado como la piedra angular

del tratamiento. No obstante, la evolución clínica variable y la ausencia de criterios diagnósticos estandarizados dificultan la implementación de estrategias uniformes. El tratamiento debe adaptarse al estadio clínico, la severidad auditiva, la recurrencia y la presencia o no de enfermedad autoinmune sistémica asociada[6,11].

Glucocorticoides6

Los glucocorticoides sistémicos constituyen la primera línea de tratamiento, con evidencia sólida de eficacia en la fase inicial de la enfermedad. La prednisona oral a dosis de 1 mg/kg/día durante 2 a 4 semanas, seguida de una disminución progresiva, es el esquema más utilizado. Se ha reportado una mejoría clínica significativa en hasta el 70 % de los pacientes en las primeras semanas de tratamiento, siendo esta respuesta un criterio indirecto de diagnóstico positivo. Sin embargo, la eficacia a largo plazo es limitada. Estudios han mostrado que menos del 15 % de los pacientes mantienen la respuesta esteroidea luego de tres años, y las recaídas son frecuentes tras la suspensión o reducción de la dosis[6].

En pacientes con comorbilidades que contraindican el uso prolongado de esteroides, o en aquellos con respuesta parcial, se ha implementado exitosamente la administración de esteroides intratimpánicos. Esta técnica permite alcanzar concentraciones elevadas en la perilinfa con mínima absorción sistémica. Las moléculas más empleadas son la dexametasona (4-10 mg/ml) y la metilprednisolona (20-40 mg/ml), aplicadas mediante punción transmembrana o catéter de ventilación. Se han reportado tasas de mejoría similares a la vía sistémica en series pequeñas, especialmente en pacientes con enfermedad localizada y sin compromiso sistémico[6].

Inmunosupresores convencionales6

Dado que muchos pacientes pierden la respuesta a esteroides o presentan recaídas al disminuir la dosis, el empleo de inmunosupresores ahorradores de corticoides se ha convertido en una estrategia esencial. Entre los más utilizados se encuentran:

Metotrexato (MTX): en dosis de 7.5 a 25 mg/semana, es el fármaco con mayor experiencia en EAOI. Su uso ha demostrado ser seguro y efectivo como tratamiento de mantenimiento tras la fase de inducción con esteroides, y también como monoterapia en pacientes con contraindicaciones para glucocorticoides[6,9].

Azatioprina (AZA): a dosis de 1-2.5 mg/kg/día, ha mostrado buena tolerancia y eficacia en esquemas combinados. La combinación de AZA con metotrexato ha resultado beneficiosa en pacientes con EAOI recurrente o refractaria, con reducción progresiva de la dosis de esteroides y mejora audiométrica sostenida[8].

Micofenolato mofetilo: es una opción útil en pacientes con intolerancia a MTX o AZA, con evidencia limitada pero creciente, especialmente en formas secundarias asociadas a LES[6].

Ciclofosfamida: reservada para formas agresivas o refractarias, sobre todo en el contexto de vasculitis sistémica asociada. Su uso debe ser cauteloso y estrictamente monitoreado por su perfil de toxicidad.

Terapias biológicas

En los últimos años, diversos agentes biológicos han sido explorados en el tratamiento de EAOI, especialmente en casos refractarios o como terapia de rescate en recaídas severas. Entre ellos destacan[6,11]:

Datos clínicos recientes refuerzan el uso de glucocorticoides a dosis altas como tratamiento inicial, pero muestran que la mejoría suele concentrarse en el primer mes. En una cohorte reumatológica de 31 pacientes, el metotrexato fue el inmunosupresor ahorrador de corticoides más utilizado y 11 de 17 pacientes tratados refirieron mejoría. Sin embargo, la evidencia para inmunosupresores y biológicos continúa siendo limitada y heterogénea, por lo que su indicación debe individualizarse[13,15,16].

Rituximab: anticuerpo monoclonal anti-CD20, utilizado principalmente en pacientes con evidencia de B-linfocitosis o enfermedades concomitantes como LES o vasculitis ANCA. Su efecto sobre la audición se ha demostrado en cohortes pequeñas, pero con resultados promisorios.

Anticuerpos anti-TNF (infliximab, adalimumab, etanercept): se han utilizado con alguna eficacia en EAOI refractaria y en pacientes con AR asociada. Estudios han mostrado mejoría audiométrica y control de síntomas vestibulares, aunque se requieren ensayos controlados para validar su eficacia definitiva.

Anakinra: inhibidor del receptor de IL-1, ha sido utilizado en síndromes autoinflamatorios con sordera neurosensorial progresiva como el síndrome de Muckle-Wells, y podría tener un rol en fenotipos inflamatorios no clásicos.

Plasmaféresis e inmunoglobulina intravenosa

En casos de EAOI severa o rápidamente progresiva que no responde a inmunosupresores convencionales, se ha utilizado plasmaféresis para remover complejos inmunes circulantes. Aunque los datos provienen de reportes de casos y series pequeñas, esta estrategia puede considerarse en pacientes con enfermedad sistémica activa concomitante. La administración de inmunoglobulina intravenosa (IVIG) ha sido probada en LES y vasculitis con hipoacusia asociada, pero su uso específico en EAOI aislada es aún experimental[6,11].

Implante coclear

Cuando la pérdida auditiva progresa a sordera profunda bilateral irreversible a pesar del tratamiento inmunomodulador, el implante coclear se convierte en la única opción terapéutica para restaurar la audición. Estudios recientes han mostrado que la colocación de implantes

en pacientes con EAOI, tanto primaria como secundaria, resulta en una mejora funcional significativa, con tasas de éxito comparables a las de otras indicaciones. Sin embargo, debe tenerse en cuenta el riesgo de osificación coclear en enfermedades inflamatorias crónicas, lo cual puede dificultar la inserción del dispositivo. La implantación temprana, antes de la fibrosis avanzada, mejora los resultados postoperatorios[7].

PRONÓSTICO Y SEGUIMIENTO

El pronóstico de la EAOI está estrechamente vinculado a la precocidad del diagnóstico y al inicio oportuno del tratamiento inmunomodulador. La literatura revisada indica que el inicio temprano de la terapia, preferentemente dentro de las primeras semanas del debut sintomático, es el principal factor asociado a una recuperación auditiva significativa. Según la revisión sistemática de Breslin y cols. hasta un 70 % de los pacientes muestran una respuesta inicial favorable al tratamiento con corticoides, pero esta respuesta es frecuentemente transitoria, con una tasa de mantenimiento a largo plazo inferior al 15 %[6].

La naturaleza recurrente de la EAOI es una característica clínica distintiva. Muchos pacientes experimentan múltiples recaídas auditivas a lo largo del tiempo, lo que obliga al uso de estrategias de mantenimiento con inmunosupresores convencionales o agentes biológicos para preservar la función auditiva y minimizar la exposición prolongada a glucocorticoides. El control adecuado de las recaídas no solo mejora la calidad de vida, sino que también retrasa o previene la evolución hacia una sordera neurosensorial irreversible[6,8].

En cuanto al pronóstico vestibular, los datos son más limitados y heterogéneos. A diferencia del componente coclear, la recuperación funcional del sistema vestibular es menos predecible y frecuentemente incompleta. Pacientes con vértigo recurrente, desequilibrio o ataxia suelen desarrollar mecanismos de compensación central con el tiempo, pero no siempre logran una recuperación total. Algunos estudios han sugerido que la afectación vestibular prolongada se correlaciona con mayores niveles de inflamación endolinfática persistente, fibrosis y daño a los receptores sensoriales, lo cual explica la escasa respuesta terapéutica en estos casos.

La implementación de un plan de seguimiento multidisciplinario es esencial en el manejo de estos pacientes. Este debe involucrar de forma activa a los servicios de otorrinolaringología, audiología clínica, inmunología y reumatología. La evaluación periódica mediante audiometría tonal liminar, pruebas de discriminación verbal, potenciales evocados auditivos y estudios vestibulares (como VEMP y VHIT) permite monitorizar la evolución clínica y ajustar el tratamiento según la respuesta funcional. A nivel inmunológico, es fundamental realizar un monitoreo regular de parámetros inflamatorios (VSG, PCR), autoanticuerpos (ANA, ENA, ANCA) y recuento linfocitario en aquellos pacientes tratados con inmunosupresores, especialmente en el contexto de enfermedades autoinmunes sistémicas.

En casos de evolución desfavorable o progresión hacia sordera bilateral profunda, el implante coclear se plantea como una alternativa terapéutica eficaz. La revisión de Lee y cols. mostró que el 99 % de los pacientes con EAOI que recibieron implantes cocleares mejoraron su audición postoperatoria, y un tercio incluso mostró una mejora progresiva sostenida en el tiempo. Sin embargo, el momento de la implantación es crucial, ya que la fibrosis coclear o la osificación laberíntica —complicaciones propias de la inflamación crónica— pueden dificultar la colocación del dispositivo o reducir su eficacia. Asimismo, se recomienda incluir intervenciones de rehabilitación auditiva y vestibular en el plan terapéutico integral, especialmente en pacientes con secuelas funcionales. La reeducación vestibular guiada por fisioterapeutas especializados puede mejorar la estabilidad postural y reducir los síntomas crónicos de desequilibrio. Por su parte, el uso de audífonos en estadios iniciales o moderados de hipoacusia puede complementar el tratamiento médico, aunque su utilidad disminuye en hipoacusias profundas o fluctuantes.

En resumen, el pronóstico de la EAOI depende de múltiples factores: la precocidad del tratamiento, el control inmunológico sostenido, la prevención de recaídas y la implementación oportuna de medidas de rehabilitación. La visión integral, centrada en el paciente y sostenida por un equipo multidisciplinario, resulta fundamental para mejorar los resultados auditivos, vestibulares y la calidad de vida de quienes padecen esta compleja enfermedad.

IMPLICANCIAS PARA LA REUMATOLOGÍA

La EAOI representa un reto clínico relevante en la práctica reumatológica, tanto por su presentación primaria como por su frecuencia como manifestación otológica secundaria en el contexto de EAS. En este sentido, el reumatólogo desempeña un papel central en la identificación, el abordaje diagnóstico y el tratamiento coordinado de esta entidad[5,9,12].

Diversos estudios han documentado que hasta un tercio de los casos de EAOI son secundarios a enfermedades sistémicas como LES, SAF, AR, síndrome de Sjögren, vasculitis ANCA, poliarteritis nodosa, enfermedad inflamatoria intestinal y síndrome de Cogan, entre otras. En muchos de estos cuadros, los síntomas auditivos o vestibulares pueden constituir la primera manifestación clínica de la enfermedad, precediendo por meses o incluso años al diagnóstico sistémico definitivo. Por ello, la aparición de HSN, tinnitus, vértigo o inestabilidad en pacientes reumatológicos debe considerarse un signo de alerta.

La evidencia contemporánea sugiere que la asociación con enfermedad autoinmune sistémica es menor que la estimada en series históricas: cohortes recientes identifican compromiso sistémico en aproximadamente 15-16 % de los casos. En la evaluación reumatológica deben considerarse especialmente vasculitis, policondritis recidivante y otras enfermedades autoinmunes sistémicas con manifestaciones cocleovestibulares. La autoinmunidad tiroidea constituye además una asociación relevante en el diagnóstico diferencial, ya que puede afectar la función auditiva mediante mecanismos inmunes, vasculares y hormonales[13,15-17].

El reumatólogo debe estar entrenado para sospechar esta entidad y coordinar la evaluación interdisciplinaria junto con otorrinolaringólogos, audiólogos e inmunólogos. Su participación es también fundamental en la elección y seguimiento del tratamiento inmunomodulador, dado que la mayoría de los pacientes requieren una estrategia terapéutica prolongada que combinas corticoides, inmunosupresores convencionales y, en algunos casos, terapias biológicas. La monitorización de efectos adversos, la evaluación de actividad inmunológica y la modulación de dosis según respuesta clínica requieren la experiencia del especialista en enfermedades autoinmunes[6,8,11].

Además, la EAOI ofrece una ventana diagnóstica única para detectar enfermedades autoinmunes incipientes. En algunos pacientes con EAOI primaria inicialmente aislada, se han identificado posteriormente marcadores serológicos como ANA, ANCA, anti-Ro/La o hipocomplementemia, precediendo al diagnóstico formal de una enfermedad del tejido conectivo. Esta progresión natural hace imprescindible un seguimiento inmunológico estrecho de los pacientes con EAOI, incluso si no presentan manifestaciones sistémicas al momento del diagnóstico[5,9,11].

Por otra parte, el reumatólogo también cumple un rol crucial en la toma de decisiones complejas, como la indicación de inmunosupresores de segunda línea, el uso compasivo de terapias biológicas o la evaluación para implante coclear en pacientes con deterioro auditivo irreversible. Asimismo, debe estar preparado para detectar y manejar los efectos secundarios derivados del tratamiento inmunosupresor a largo plazo, en estrecha colaboración con otros especialistas.

En síntesis, la EAOI debe ocupar un lugar relevante en la formación y la práctica diaria del reumatólogo moderno. Su reconocimiento oportuno no solo puede prevenir la pérdida auditiva permanente, sino también abrir la puerta al diagnóstico temprano de enfermedades sistémicas, con implicancias clínicas profundas.

CONCLUSIÓN

La EAOI constituye una entidad infrecuente pero potencialmente reversible, que desafía los paradigmas diagnósticos y terapéuticos tradicionales tanto de la otorrinolaringología como de la reumatología. Su abordaje requiere un alto índice de sospecha, especialmente en pacientes que presentan hipoacusia progresiva bilateral con síntomas vestibulares, en ausencia de causas estructurales o infecciosas evidentes[3,5,6].

La evidencia acumulada en las últimas décadas ha permitido caracterizar mejor los mecanismos inmunopatogénicos implicados en esta enfermedad, así como validar esquemas terapéuticos que combinan glucocorticoides, inmunosupresores y agentes biológicos. No obstante, persiste una necesidad urgente de estudios prospectivos controlados que definan con mayor claridad los criterios diagnósticos y optimicen las estrategias terapéuticas de mantenimiento[1,2,6,8].

En el contexto reumatológico, la EAOI representa una oportunidad única para intervenir precozmente en procesos autoinmunes sistémicos aún no declarados, y para preservar la función auditiva en pacientes ya diagnosticados. El rol del reumatólogo es, así, tanto clínico como estratégico: reconocer patrones, integrar datos inmunológicos, decidir tratamientos inmunosupresores y liderar el seguimiento interdisciplinario[6,9,12].

La experiencia clínica indica que el tratamiento precoz puede mejorar significativamente el pronóstico auditivo, aunque la recuperación vestibular completa es menos frecuente. En este sentido, la rehabilitación auditiva y la consideración oportuna del implante coclear forman parte integral del manejo en etapas avanzadas.

En conclusión, la EAOI debe considerarse como una manifestación más del amplio espectro de enfermedades inmunomediadas, con un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes y con posibilidades concretas de intervención si se reconoce a tiempo. El esfuerzo colaborativo entre reumatólogos, otorrinolaringólogos, inmunólogos y audiólogos es esencial para ofrecer un abordaje diagnóstico y terapéutico completo, humano y eficaz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goodall AF, Siddiq MA. Current understanding of the pathogenesis of autoimmune inner ear disease: a review. Clin Otolaryngol 2014;39:388-95.
2. Okano T. Immune system of the inner ear as a novel therapeutic target for sensorineural hearing loss. Front Pharmacol 2014;5:205.
3. Lobo DR, García-Berrocal JR, Ramírez-Camacho R. New prospects in the diagnosis and treatment of immune-mediated inner ear disease. World J Methodol 2014;4:91-98.
4. Gabaldón Massé PD, Loyola MB, Binetti AC. Enfermedad inmunomediada propia del oído interno. Rev FASO 2015;22:82-8.

5. Ciorba A, Corazzi V, Skarżyński PH, Bianchini C, Aimoni C. Autoimmune inner ear disease: A diagnostic challenge. Int J Immunopathol Pharmacol 2018;32:1-5.
6. Breslin NK, Gubbels SP, Clancy JC, Hansen MR. Autoimmune inner ear disease: A systematic review of management. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2020;5:1217-26.
7. Lee J, Kim D, Lee JH, Lee SH, Jang JH, Kim HJ. Hearing loss in inner ear and systemic autoimmune disease: A systematic review of post-cochlear implantation outcomes. Laryngoscope Investig Otolaryngol 2021;6:469-87.
8. 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.
9. Li X, Deng Z, Xie Z, Zheng H, Li H. Sensorineural Hearing Loss in Autoimmune Diseases: A Systematic Review and Meta-analysis. J Int Adv Otol 2023;19:277-82.
10. Harada S, Ueno T, Shintani T, et al. A mouse model of autoimmune inner ear disease without endolymphatic hydrops. Biochim Biophys Acta Mol Basis Dis 2024;1870:167-98.
11. Shamriz O, Tal Y, Gross M. Autoimmune inner ear disease: immune biomarkers, audiovestibular aspects, and therapeutic modalities of Cogan's syndrome. J Immunol Res 2018;2018:1498640.
12. Bustos-Merlo A, Ortiz-Parra A, Rosales-Castillo A, Espinosa-Sánchez JM, Navarrete-Navarrete N. Autoimmune inner ear disease associated with antiphospholipid antibodies. Clin Exp Rheumatol 2024;42:2268-71.
13. Diaz-Menindez M, Chindris AM, Mead-Harvey C, et al. Autoimmune inner ear disease from a rheumatologic perspective. Diagnostics (Basel) 2025;15:1577.
14. Liu T, He R, Tian Y, et al. Cochlear immunology and its therapeutic revolution. Front Immunol 2025;16:1666224.
15. Wu Y, Zhao J, Tai J, Jiang X, Li X. Immune-mediated cochleovestibular dysfunction: clinical spectrum from isolated inner-ear disorders to systemic autoimmune diseases and therapeutic strategies. Front Immunol 2026;17:1761486.
16. Schwarz FK, Wiest G, Rommer P. Autoimmune diseases and the vestibular and oculomotor system: clinical presentation, diagnosis, and treatment. J Eye Mov Res 2026;19:71.
17. Arsie AE, Sacchetto L, Muneretto C, et al. Inner ear dysfunction in thyroid disease: a scoping review. Medicina (Kaunas) 2025;61:1793.