

## Caso Clínico

# Enfermedad autoinmune del oído interno

Byron René Maldonado Cabrera<sup>1</sup>, Ana Lorena Ortiz Benavides<sup>1</sup>,  
Daniel Gonzales Suarez<sup>1</sup>, Carlos Eduardo Encalada García<sup>1</sup>,

<sup>1</sup> Universidad de Cuenca, Hospital Vicente Corral Moscoso, Cuenca, Ecuador

## RESUMEN

### Fecha de envío

11/10/22

### Fecha de aprobación

28/11/22

### Palabras claves

Enfermedad autoinmune del oído interno, inmunosupresión, pérdida auditiva

### Autor para

#### correspondencia

Correo electrónico:  
byron.maldonadoc@  
ucuenca.edu.ec  
(C. E. Encalada García)

La enfermedad autoinmune del oído interno es una entidad clínica rara, con tasas de incidencia de entre, cinco y veinte casos por cada cien mil habitantes/año y que se caracteriza por la pérdida de la audición bilateral con manifestaciones vestibulares y clínica de patología autoinmune. Además, el difícil diagnóstico y los criterios de laboratorio no establecidos, contribuyen al infra diagnóstico de la condición. El tratamiento temprano previene la pérdida auditiva irreversible, el tratamiento inicial es a base de esteroides, los cuales tienen un impacto en la mejoría de la audición. La enfermedad autoinmune del oído es más común en mujeres que en hombres, la edad inicial de presentación suele ser entre 20 y 50 años. Se presenta el caso clínico de una mujer de 45 años con sintomatología de cefalea crónica más pérdida de la audición con presencia de anticuerpos anti cocleares positivos anti HPS 70 con una respuesta adecuada a la inmunosupresión.

## Autoimmune inner ear disease

## ABSTRACT

### Keywords

Enfermedad autoinmune del oído interno, inmunosupresión, pérdida auditiva

### Corresponding author

Email:  
byron.maldonadoc@  
ucuenca.edu.ec  
(C. E. Encalada García)

Autoimmune inner ear disease is a rare clinical entity with incidence rates of between five and twenty cases per hundred thousand inhabitants/year and characterized by bilateral hearing loss with vestibular manifestations and clinical signs of autoimmune pathology. In addition, difficult diagnosis and unestablished laboratory criteria contribute to the underdiagnosis of the condition. Early treatment prevents irreversible hearing loss; initial treatment is with steroids, which have an impact on hearing improvement. Autoimmune ear disease is more common in women than in men, the initial age of presentation is usually between 20 and 50 years. We present the clinical case of a 45 year old woman with symptoms of chronic headache plus hearing loss with the presence of positive anti cochlear antibodies anti HPS 70 with an adequate response to immunosuppression.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad autoinmune del oído interno, es una entidad que se caracteriza por la pérdida de la audición bilateral de carácter insidioso o de manera abrupta, rápidamente progresiva generalmente acompañada de manifestaciones vestibulares junto con la clínica de enfermedades autoinmunes sistémicas<sup>1,3</sup>. La incidencia de la enfermedad autoinmune del oído interno es

entre cinco y veinte casos por cada cien mil habitantes/año, aunque con los nuevos métodos diagnósticos como la determinación de anticuerpos anticocleares, esto ha ido cambiando, sin embargo hasta la actualidad, no existe una prueba con adecuada sensibilidad y especificidad para su diagnóstico<sup>1,5</sup>.

Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de enfermedad autoinmune del oído interno y posteriormente se realiza una revisión de dicha patología.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de sexo femenino de 45 años con antecedente personal de depresión en tratamiento con fluoxetina y antecedentes familiares: madre y hermana diagnosticadas de artritis reumatoide, derivado del servicio de otorrinolaringología por presentar pérdida de la audición de manera bilateral de inicio insidioso y sin causa. Refiere cefalea crónica, no presentaba tinnitus, fotosensibilidad, ni visión borrosa también niega artralgiás, mialgiás y convulsiones. En el examen físico se evidencia pérdida auditiva bilateral, los exámenes de laboratorio que se realizaron de rutina fueron: biometría y química sanguínea, con parámetros normales. El audiograma realizado para la evaluación de la dificultad auditiva reveló un déficit neurosensorial bilateral asimétrico, derecho más que izquierdo. Se realizaron anticuerpos antinucleares por inmunofluorescencia que resultó negativo y anticuerpos anticocleares que resultó positivo. Se realizó diagnóstico de enfermedad autoinmune del oído interno en base a la presentación clínica y serología positiva para anticuerpos anti-cocleares positivos anti HPS 70. El tratamiento se inició con 25 mg de metotrexato semanal e Infliximab 100 mg. Con este régimen, existió mejoría en su déficit auditivo demostrado por mejoría en valores de audiometría. En total recibió dos dosis de Infliximab y se continuó en tratamiento de mantenimiento con metotrexato.

## DISCUSIÓN

La enfermedad autoinmune del oído interno se caracteriza por la pérdida auditiva neurosensorial bilateral y vértigo desarrollado por una respuesta autoinmune contra las estructuras del oído medio generando una cantidad de inmunocomplejos<sup>1</sup> que posteriormente se depositan formando una reacción antígeno anticuerpo en las células del oído interno con pérdida progresiva de la audición bilateral asimétrica y con una característica fundamental que es la respuesta a corticosteroides o inmunosupresores<sup>6,7</sup>. No existen inmunomarcadores específicos y los inmunomarcadores estudiados no poseen una adecuada sensibilidad y especificidad, lo que hace difícil su diagnóstico<sup>1,5</sup>.

### Inmunopatología

La inmunopatología de la enfermedad autoinmune

del oído se basa en un ataque contra los antígenos del oído interno<sup>6</sup>, activando una serie de respuestas inmunes tanto celular como humoral, desencadenada por los linfocitos T y anticuerpos específicos<sup>5,7</sup>, distintos autores han propuesto el mecanismo patogénico causado por distintas células, que activan los linfocitos a través de mediadores como la IL2, la IL1B y el factor de necrosis tumoral,<sup>9</sup> esta activación descontrolada resulta en lesiones cocleares y vestibulares<sup>1,9,10</sup>. Los daños producidos a nivel endococlear son: vasculitis coclear, atrofia del órgano de Corti y degeneración ganglionar<sup>2,11</sup>.

Algunos antígenos en el oído interno, en el saco endolinfático han sido reconocidos como probables dianas para un diagnóstico de la enfermedad autoinmune, entre estos se ha propuesto: HSP-70, proteínas de la matriz extracelular presente específicamente en el oído interno y en las células de pared del sáculo, utrículo, el saco endolinfático, células ciliadas basales y células de soporte<sup>10-12</sup>, como posibles antígenos cocleares implicados en el mecanismo patogénico de la enfermedad autoinmune<sup>13</sup>. Dicha reacción antígeno anticuerpo tiene de base una reacción de Tipo IV mediadas por el depósito de inmunocomplejos en las superficies endoteliales, generando una pérdida auditiva neurosensorial<sup>14,15</sup>. También se ha establecido reacciones inmunitarias de tipo III que puede causar disfunción neurosensorial con pérdida de audición en los pacientes<sup>16</sup>.

### Cuadro clínico

La enfermedad autoinmune del oído interno es una afección inflamatoria del oído interno de difícil diagnóstico y los criterios de laboratorio, no establecidos contribuyen al infra diagnóstico de esta condición<sup>2</sup>. La enfermedad autoinmune del oído es más común entre las mujeres que en hombres, la edad inicial de presentación suele ser entre 20 y 50 años<sup>12</sup>.

Se presenta en distintos espectros clínicos con una pérdida progresiva auditiva neurosensorial, una pérdida neurosensorial abrupta o una otitis rápidamente progresiva con una hipoacusia neurosensorial bilateral fluctuante<sup>1,15,16</sup>. Los síntomas pueden ser unilaterales al principio, pero posteriormente casi el 80% de los pacientes presentan afectación de ambos oídos<sup>2,17</sup>. La progresión de la pérdida auditiva generalmente ocurre durante semanas o inclusive meses<sup>18</sup>.

La expresión clínica de la enfermedad autoinmune del oído es heterogénea<sup>3,4,7</sup>, pero en la mayoría de los pacientes muestran hipoacusia bilateral asimétrica, la pérdida auditiva también se asocia con síntomas vesti-

**Tabla 1** Criterios diagnósticos de la enfermedad autoinmune del oído interno.

Cuadro clínico
Pérdida de la audición
Síntomas vesiculares
Ataxia
Diagnóstico de enfermedad sistémica autoinmune
Síntomas de enfermedad autoinmune

bulares como, ataxia, vértigo y tinnitus<sup>4,19,20</sup>. El diagnóstico diferencial es fundamental, hasta un tercio de los casos, es secundaria a una enfermedad autoinmune sistémica como; lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, síndrome de Sjogren y granulomatosis con poliangeítis<sup>2,12,18</sup>.

## DIAGNÓSTICO

Al no poseer marcadores específicos para el diagnóstico de la enfermedad autoinmune del oído interno<sup>2,12,21</sup>, se ha vinculado los distintos biomarcadores inmunitarios asociados con inflamación sistémica y los trastornos autoinmunes los cuales carecen de especificidad y se han utilizado para descartar trastornos inmunitarios sistémicos asociados a pérdida de la audición<sup>22-24</sup>.

La HSP 70, anteriormente llamada proteína de 68 kda, ha sido evaluada como un posible marcador serológico de diagnóstico<sup>21,25-27</sup>. Tiene una buena especificidad pero está limitada por la baja sensibilidad<sup>12</sup>, los anticuerpos séricos contra células endoteliales (AUCA), también se ha detectado en pacientes con enfermedad autoinmune del oído interno y podrían utilizarse en pacientes con anticuerpos anti HPS 70 negativo<sup>8,28,29</sup>. La presencia de estos anticuerpos se vincula con peores resultados en términos de recuperación auditiva y capacidad de respuesta a los esteroides, la búsqueda de posibles biomarcadores de diagnóstico para identificar la enfermedad autoinmune del oído interno continúa y el enfoque actual está en el micro ARN circulante (MI ARN)<sup>30,31</sup>. La asociación HLA se ha estudiado con enfermedad autoinmune del oído interno indicando que el HLA DR4 está ausente en casi el 80% con un gran valor predictivo negativo<sup>27,31</sup>.

El diagnóstico de enfermedad autoinmune del oído medio se puede hacer en base a una tríada de presentación con hallazgos audiológicos<sup>32-34</sup>, exclusión de otras causas conocidas de pérdida auditiva y una respuesta positiva a terapia inmunosupresora<sup>13,33,36</sup>.

La tabla número 2 presenta los criterios para diagnóstico de la enfermedad autoinmune del oído interno<sup>2</sup>.

**Tabla 2** Síntomas, signos y antecedentes para el diagnóstico de Enfermedad autoinmune del oído interno.

Criterios Mayores	Criterios Menores
Compromiso bilateral	Compromiso unilateral
Presencia de enfermedad autoinmune sistémica	Mujer joven de mediana edad
Niveles altos de anticuerpos antinucleares	Reactividad sérica frente a HSP70
Número reducido de células T vírgenes	Respuesta positiva al tratamiento con esteroides (tasa de recuperación <80%)
Tasa de recuperación de más del 80%	

## TRATAMIENTO

El tratamiento de la enfermedad autoinmune del oído medio debe iniciarse de manera precoz, ya que previene la pérdida auditiva irreversible<sup>37,38</sup>. Éste puede realizarse ante la sospecha de enfermedad autoinmune del oído interno realizando un diagnóstico diferencial y descartando otras posibles causas de pérdida de la audición<sup>39</sup>.

El inicio es a base de esteroides, los cuales tienen un impacto en la mejoría de la audición<sup>34</sup>. El corticoesteroide de elección es la prednisona oral generalmente se inicia con una dosis de 60 mg (1 mg/kg/día) y debe continuarse durante un mínimo de 4 semanas o sus equivalentes<sup>38</sup>. Cuando existe mejoría en audición, debe continuarse y reducirse gradualmente durante 6 meses<sup>33</sup>.

En caso de no existir respuesta posterior a las 4 semanas de corticoterapia, se recomienda la reducción gradual<sup>32,33</sup>. El mecanismo de acción antiinflamatorio de los corticoides produce una mejoría, además ayudan en el proceso reparador de la ruptura patológica en la barrera laberíntica sanguínea<sup>31</sup>.

Otros fármacos citotóxicos y los inmunosupresores como el metotrexate y la ciclofosfamida se ha probado como una alternativa o como complemento de los esteroides y su principal indicación es en combinación con esteroides para reducir el efecto adverso de esteroides en dosis altas y en pacientes que no responden a los esteroides como una terapia alternativa<sup>32,34</sup>.

Los fármacos anti-TNF alfa como el golimumab, infliximab y etanercept pueden tener un potencial como agente terapéutico y la eficacia del mismo necesita ser confirmado por más ensayos controlados aleatorios.

## CONCLUSIÓN

La enfermedad autoinmune del oído interno es una

entidad poco frecuente, muchos casos no se diagnostican al no tener un cuadro clínico común y a la ausencia de marcadores serológicos específicos. Se presenta el caso de una paciente de edad media con diagnóstico de enfermedad autoinmune del oído interno que respondió de manera adecuada a la corticoterapia.

## CONTRIBUCIÓN DEL AUTOR (S)

**B M:** Concepción y diseño del autor. Revisión bibliográfica, escritura y análisis del artículo con lectura y aprobación de la versión final.

**A O:** Concepción y diseño del autor. Revisión bibliográfica, escritura y análisis del artículo con lectura y aprobación de la versión final.

**D G:** Realizó las observaciones de corrección del manuscrito.

**C E:** Atención y recolección de datos para realizar el caso.

## FUENTE DE FINANCIAMIENTO

Ninguna, realizada por los autores

## CONFLICTO DE INTERÉS

Lo autores declaran no tener conflicto de intereses

## AGRADECIMIENTOS

Ninguno

## BIBLIOGRAFÍA

1. Boulassel MR, Deggouj N, Tomasi JP, Gersdorff M. Autoanticuerpos del oído interno y sus objetivos en pacientes con enfermedades autoinmunes del oído interno. *Acta Otolaryngol* [Internet]. 2001; Jan;121(1):28–34. Disponible en: <https://seorl.net/PDF/Otologia/026%20-%20ENFERMEDADES%20AUTOINMUNES%20DEL%20O%C3%8DDO.pdf>
2. Bovo R, Ciorba A, Martini A. El diagnóstico de la enfermedad autoinmune del oído interno: evidencia y trampas críticas. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg. Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol*. 2009;Jan;266(1):37–40.
3. Cheson BD, Fisher RI, Barrington SF, Cavalli F, Schwartz LH, Zucca E, et al. Recomendaciones para la evaluación inicial, la estadificación y la evaluación de la respuesta del linfoma de Hodgkin y no Hodgkin: la clasificación de Lugano. *J Clin Oncol* [Internet]. 2014; 2014 Sep 20;32(27):3059–68. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25113753/>

4. Plester D, Solimán AM. Autoimmune hearing loss - PubMed [Internet]. [cited 2022 Feb 19]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2665508/>
5. Inner ear autoantibodies and their targets in patients with autoimmune inner ear diseases - PubMed [Internet]. [cited 2022 Feb 19]. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11270490/>
6. García Berrocal JR, Pinilla Urraca M, Ramírez-Camacho R, González Martín F, López Cortijo C. Inner ear diseases of probable autoimmune origin and its response to steroid treatment. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 1995;46(6):416–20. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8554820/>
7. Cao MY, Gersdorff M, Deggouj N, Warny M, Tomasi JP. Detección de autoanticuerpos de enfermedades del oído interno mediante inmunotransferencia. *Mol Cell Biochem* [Internet]. 1995;May 24; 146(2):157–63. Disponible en: [http://faso.org.ar/revistas/2015/suplemento\\_vestibular/15.pdf](http://faso.org.ar/revistas/2015/suplemento_vestibular/15.pdf)
8. Heywood RL, Hadavi S, Donnelly S, Patel N. Infliximab for autoimmune inner ear disease: case report and literature review. *J Laryngol Otol* [Internet]. 2013 Nov;127(11):1145–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24125068/>
9. Yoo TJ, Du X, Kwon SS. Molecular mechanism of autoimmune hearing loss. *Acta Otolaryngol Suppl* [Internet]. 2002;(548):3–9 Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doiabs/10.1080/00016480260094893>
10. García Callejo FJ, Corts J, de Paula Vernetta C, Laporta P, Ramírez Sabio J, Marco Algarra J. Comorbidity of sensorineural hearing loss and other autoimmune diseases. Usefulness of laboratory tests. *Acta Otorrinolaringol Esp* [Internet]. 2006;Jan 57(1):28–33. Disponible en: <https://europepmc.org/article/med/27053970>
11. Mucientes Rasilla J, Ortiz Evan L, Villarreal I, García-Berrocal JR. Can positron emission tomography support the characterization of immune-mediated inner ear disease? *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol (Engl Ed)* [Internet]. 2018;37(5):290–5. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S2253808918300223>
12. Wang H, Wang D, Wang Q. Advances in diagnosis and therapies of immune-mediated inner ear diseases. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi* [Internet]. 2022 Feb 1934(3):276–81. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32791601/>
13. Corazzi V, Hatzopoulos S, Bianchini C, Skarżyńska MB, Pelucchi S, Skarżyński PH, et al. The Pathogenesis of secondary forms of Autoimmune Inner Ear Disease (AIED): advancing beyond the audiogram data. *Expert Rev Clin Immunol* [Internet]. 2021;Mar17(3):233–46. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33476250/>
14. Naumann A, Hempel JM, Schorn K. Detection of humoral immune response to inner ear proteins in patients with sensorineural hearing loss. *Laryngorhinotologie*. 2001;Mar80(5):237–44.
15. Macías R, Refoyo P, Martín R, Del Hoyo S, González G. Internal ear dysfunction in systemic autoimmune diseases: study of sensorineural hearing loss probably originated by autoimmune disorders (preliminary study). *Acta Otorrinolaringol Esp*. 1990;41(4):209–13.
16. Mata-Castro N, Gavilanes-Plasencia J, Ramírez-Camacho R, García-Fernández A, García-Berrocal JR. Azathioprine reduces the risk of audiometric relapse in immune-mediated hearing loss. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2018 Oct;69(5):260–7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2268458/>
17. Feraco P, Piccinini S, Gagliardo C. Imaging of inner ear malformations: a primer for radiologists. *Radiol Med* [Internet]. 2021;Oct126(10):1282–95. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34196909/>
18. Jung DH, Rauch SD. Clinical trials for inner ear drugs: Design and execution challenges. *Hear Res* [Internet]. 2018;368:123–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29602591/>

19. García Callejo FJ, Costa Alcácer I, Blay Galaud L, Sebastián Gil E, Platero Zamarreño A. Inner ear autoimmune disorder. Cogan's syndrome. *An Esp Pediatr*. 2001;55(1):87–91. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11412478/>
20. García-Berrocal JR, Trinidad A, Ramírez-Camacho R, Lobo D, Verdaguer M, Ibáñez A. Immunologic work-up study for inner ear disorders: looking for a rational strategy. *Acta Otolaryngol [Internet]*. 2005; Feb 125(8):814–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16158526/>
21. Bovo R, Aimoni C, Martini A. Immune-mediated inner ear disease. *Acta Otolaryngol [Internet]*. 2006; Oct126(10):1012–21. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16923703/>
22. Lee B, Bae YJ, Choi BY, Kim YS, Han JH, Kim H, et al. Construction of an MRI-based decision tree to differentiate autoimmune and autoinflammatory inner ear disease from chronic otitis media with sensorineural hearing loss. *SciRep [Internet]*. 2021; Sep11(1):19171. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41598-021-98557-w>
23. Ryan AF, Keithley EM, Harris JP. Autoimmune inner ear disorders. *Curr Opin Neurol [Internet]*. 2001; Feb14(1):35–40. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11176215/>
24. Greco A, Gallo A, Fusconi M, Marinelli C, Macri GF, de Vincentiis M. Meniere's disease might be an autoimmune condition. *Autoimmun Rev [Internet]*. 2012; Aug 11(10):731–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22306860/>
25. Karosi T, Szekanez Z, Sziklai I. Otosclerosis: an autoimmune disease? *Autoimmun Rev [Internet]*. 2009; Dec 9(2):95–101. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19318139/>
26. Gorthey SW, Pathak S, Vambutas A. The correlation of clinical corticosteroid responsiveness with expression of IL-6 in peripheral blood immune cells (PBMC) in patients with autoimmune inner ear disease (AIED). *Otol Neurotol [Internet]*. 2021; Oct 42(9):1422–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34028401/>
27. Kohlert S, Bromwich M. Mobile tablet audiometry in fluctuating autoimmune ear disease. *J Otolaryngol Head Neck Surg [Internet]*. 2017; Mar 46(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28270231/>
28. Soliman AM. Immune-mediated inner ear disease. *Am J Otol*. 1992 Nov;13(6):575–9.
29. Barna BP, Hughes GB. Autoimmune inner ear disease--a real entity? *Clin Lab Med*. 1997;17(3):581–94.30. Griffith AJ. Biological and clinical aspects of autoimmune inner ear disease. *Yale J Biol Med*. 1992 Feb;65(1):17–28. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2589381/>
31. Oz RS, Gluth M, Teshler MS. Pediatric autoimmune inner ear disease: A rare, but treatable condition. *Pediatr Ann [Internet]*. 2019; Oct 48(10): e391–4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31609997/>
32. Tomasi JP, Gersdorff M. Autoimmune inner ear disease: diagnostic and advanced treatments. *Acta Otorhinolaryngol Belg*. 2002;56(4):371–4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12528256/>
33. Brant JA, Eliades SJ, Ruckenstein MJ. Systematic Review of Treatments for Autoimmune Inner Ear Disease. *Otol Neurotol Off Publ Am Otol Soc Am Neurotol Soc Eur Acad Otol Neurotol*. 2015; Dec 36(10):1585–92. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26485595/>
34. Girasoli L, Cazzador D, Padoan R, Nardello E, Felicetti M, Zanoletti E, et al. Update on vertigo in autoimmune disorders, from diagnosis to treatment. *J Immunol Res [Internet]*. 2018; 2018:5072582. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6178164/>
35. Strum D, Kim S, Shim T, Monfared A. An update on autoimmune inner ear disease: A systematic review of pharmacotherapy. *Am J Otolaryngol [Internet]*. 2020;41(1): Feb 102310. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31733712/>
36. Pathak S, Vambutas A. Autoimmune inner ear disease patient-associated 28-kDa proinflammatory IL-1 $\beta$  fragment results from caspase-7-mediated cleavage in vitro. *JCI Insight [Internet]*. 2020;Feb 5(3). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32051334/>
37. Matteson EL, Fabry DA, Strome SE, Driscoll CLW, Beatty CW, McDonald TJ. Autoimmune inner ear disease: diagnostic and therapeutic approaches in a multidisciplinary setting. *J Am Acad Audiol*. 2003; Jun14(4):225–30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12940706/>
38. Ruckenstein MJ, Harrison RV. Autoimmune inner ear disease: a review of basic mechanisms and clinical correlates. *J Otolaryngol*. 1991; Jun 20(3):196–203. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1870168/>
39. Mucientes Rasilla J, Ortiz Evan L, Villarreal I, García-Berrocal JR. Can positron emission tomography support the characterization of immune-mediated inner ear disease? *Rev Espanola Med Nucl E Imagen Mol*. 2018 Oct;37(5):290–5.