



LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Surdez Neurossensorial Súbita

Sofia Parada Prada

Abril'2019



LISBOA

UNIVERSIDADE
DE LISBOA



FACULDADE DE
MEDICINA
LISBOA

TRABALHO FINAL

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA

Clínica Universitária de Otorrinolaringologia

Surdez Neurossensorial Súbita

Sofia Parada Prada

Orientado por:

Dr. Marco Alveirinho Simão

Abril'2019

Resumo

A surdez neurosensorial súbita é uma entidade pouco compreendida que se caracteriza pelo aparecimento de uma hipoacusia neurosensorial em menos de 72 horas e é definida como uma perda igual ou superior a 30 dB em, pelo menos, 3 frequências contíguas do audiograma tonal. Na maioria dos casos, é considerada idiopática, uma vez que não se identifica a causa após uma investigação adequada, sendo que nestes casos o tratamento se baseia em corticosteroides. Nos casos em que se identifica a causa, deve-se realizar um tratamento dirigido à causa. Independentemente da causa e do tratamento, a maioria dos casos reverte espontaneamente.

O presente trabalho constitui uma revisão sistemática sobre a surdez neurosensorial súbita, que pretende abordar as várias vertentes da patologia, com ênfase na sua etiologia, diagnóstico e tratamento.

Palavras-chave: surdez, hipoacusia, neurosensorial, audiometria tonal, corticosteroides

O trabalho final exprime a opinião do autor e não da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.

Abstract

Sudden sensorineural hearing loss is an unexplained entity characterized by the onset of a sensorineural hypoacusis in a short period of time. It is defined as a loss of 30 dB or greater over at least three contiguous frequencies in a tone audiometry within 72 hours.

For the majority of cases proper investigation does not identify the etiologic factor and is thus considered idiopathic. In this context treatment is based on corticosteroids. When a cause is identified, treatment should be directed towards that cause. Most patients regress spontaneously, regardless of the etiologic factor or treatment.

The present work is a systematic review about sudden sensorineural hearing loss and aims to explore the different aspects of the pathology, with special focus on its etiology, diagnosis and treatment.

Keywords: hearing loss, hypoacusis, sensorineural, tonal audiometry, corticosteroids

O trabalho final exprime a opinião do autor e não da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.

Índice

Introdução	7
Surdez Neurosensorial Súbita	13
1. Definição	13
2. Epidemiologia.....	13
3. Etiologia	13
4. Diagnóstico.....	16
5. Tratamento.....	17
6. Prognóstico	19
Conclusão	21
Agradecimentos	23
Bibliografia.....	24

Índice de Tabelas

Tabela 1 - Interpretação dos testes de Rinne e Weber.....	10
Tabela 2 - Critério de Siegel modificados para avaliar audição pré e pós-tratamento...	19

Índice de Gráficos

Gráfico 1 - Hipoacusia de condução do ouvido direito.....	11
Gráfico 2 - Hipoacusia neurosensorial do ouvido esquerdo.	11

Introdução

A audição é uma capacidade do ser humano que depende do aparelho auditivo, que é constituído pelo ouvido e pela via nervosa auditiva.

O ouvido é constituído por três porções: o ouvido externo, o ouvido médio e o ouvido interno. O ouvido externo, por sua vez, é formado pelo pavilhão auricular e pelo canal auditivo externo. O ouvido médio é formado pela membrana do tímpano, a cadeia ossicular, a caixa do tímpano, o mastoide e a trompa de Eustáquio. O ouvido interno é então a porção mais interna do aparelho auditivo e localiza-se na parte petrosa do temporal, mais propriamente dentro da caixa timpânica, sendo constituído pela cóclea (responsável pela audição), pelo vestíbulo (responsável pelo equilíbrio) e pelo nervo vestibulo-coclear (VIII par craniano).¹

As ondas sonoras ao chegarem à membrana do tímpano provocam movimentos vibratórios na mesma. Esta vibração é conduzida e amplificada ao longo do ouvido médio através dos ossículos, que culmina no estribo a pressionar para a frente a janela oval, originando uma deslocação do líquido coclear. As ondas sonoras atingem assim a cóclea, localizada numa cavidade óssea no osso temporal.¹

A cóclea é um canal de forma espiral preenchido por endolinfa. A parede inferior deste canal é formada pela membrana basilar, onde se situa o órgão de Corti, que é constituído por células ciliadas electromecanicamente sensíveis, que correspondem às células recetoras das ondas sonoras.^{1,2} As vibrações que chegam à cóclea vão propagar-se através da membrana basilar, sendo que o ponto de ressonância das ondas é mais basal para altas frequências e mais apical para baixas frequências. Ou seja, ondas com diferentes frequências estimulam zonas diferentes da cóclea, característica esta denominada tonotopia.^{1,2}

O órgão de Corti é um órgão recetor que gera impulsos nervosos em resposta à vibração da membrana basilar, sendo constituído por células ciliadas internas e externas que são inervadas por fibras nervosas auditivas provenientes do gânglio espiral.³ Estas células ciliadas têm a particularidade de serem suscetíveis a dano por vários tipos de stress e de não se regenerarem, pelo que a sua perda tem efeitos permanentes.³ Neste órgão ocorre a transdução *forward*, ou seja, a transformação de uma vibração mecânica em informação eletroquímica.² As fibras que inervam a base da cóclea recebem altas frequências e as que inervam a zona apical recebem frequências baixas.²

O sistema auditivo central tem múltiplas vias paralelas, que divergem e convergem do sistema, sendo que a via auditiva termina na área auditiva primária do córtex, na circunvalação temporal superior. Existe ainda uma área auditiva secundária que recebe impulsos provenientes da área primária e projeções de associação talâmicas adjacentes.¹ Pensa-se que existam pelo menos 6 mapas tonotrópicos no córtex auditivo primário e nas áreas de associação auditivas, sendo que cada área terá provavelmente uma função atribuída. Em termos gerais, os sons com baixa frequência são mais anteriores do que os de alta frequência.^{1,2}

A destruição bilateral dos córtex auditivos primários reduz a sensibilidade auditiva, levando a surdez bilateral. Se a destruição for unilateral, existe uma redução da audição contralateral, não existindo surdez porque existem inúmeras fibras que se cruzam, e uma perda da capacidade para localizar a fonte do som, uma vez que para isto são necessários sinais comparativos de ambos os córtex auditivos primários. Quando a lesão afeta as áreas de associação auditiva, a pessoa perde a capacidade de interpretar o significado do som ouvido, o que se designa de agnosia auditiva.¹

A hipoacusia é um problema comum em vários tipos de consulta médica e é considerada a quarta causa de incapacidade a nível global. A sua prevalência aumenta com a idade, sendo que 80% das pessoas com idade igual ou superior a 85 anos têm hipoacusia severa o suficiente para afetar a sua comunicação.^{3,4}

A principal consequência da diminuição da capacidade auditiva é o seu efeito prejudicial a nível da comunicação, o que afeta negativamente as relações com os familiares e amigos e a atividade laboral. Tem assim efeitos indiretos a nível da saúde, psicossociais e económicos, o que pode levar a isolamento social e a uma redução da qualidade de vida.^{3,5}

A hipoacusia divide-se em dois tipos principais, a de condução e a neurossensorial, podendo haver uma sobreposição de ambas, sendo nesse caso considerada hipoacusia mista.³

Na hipoacusia de condução, o problema está nas estruturas físicas do ouvido que conduzem o som à cóclea, ou seja, nos ouvidos externo e/ou médio. Neste caso, não existe transmissão da onda sonora ao ouvido interno.³ O grau de surdez tende a ser ligeiro a moderado, variando entre 25 a 65 decibéis.⁶ Na maior parte dos casos, o tratamento, médico e/ou cirúrgico, leva à recuperação completa da audição.³

Na hipoacusia neurossensorial, o problema encontra-se na cóclea ou no próprio nervo auditivo e tende a ser permanente, sendo que o grau pode variar desde ligeiro a severo. O

diagnóstico deste tipo é baseado principalmente na história clínica e no padrão do audiograma, sendo que as perdas auditivas unilaterais exigem frequentemente avaliações vestibulares ou imagiológicas mais extensas.⁶ As principais causas de hipoacusia neurosensorial são idade, mutações genéticas, exposição sonora, fármacos ototóxicos e doenças crónicas.³

Perante um caso de hipoacusia, é importante distinguir o tipo de hipoacusia e identificar a causa, principalmente aquelas que exigem testes diagnósticos adicionais e tratamento urgente.

Em relação ao exame objetivo, deve-se realizar a inspeção do pavilhão auricular, do canal auditivo externo e da membrana do tímpano, através da otoscopia. Devem-se realizar também testes de acumetria.

Os testes de acumetria utilizam um diapásão com frequências de 512 e 1024 Hz (frequências médias do espectro humano e com menor interferência do som do ambiente) e são testes rápidos e de baixo custo. Avaliam qualitativamente a audição, discriminando hipoacusias de condução e neurosensoriais, mas não conseguem discriminar perdas mistas da audição. Permitem ainda comparar a audição óssea e aérea e determinar se a hipoacusia é bilateral ou não. Os testes mais utilizados são os de Weber e de Rinne.^{6,7}

No teste de Weber (de lateralização), aplica-se o diapásão sobre o vértex (superfície superior da cabeça) ou superiormente à glabella e pergunta-se se o doente ouve o som e de onde o ouve (só de um lado, de ambos e em qual deles ouve melhor). Se o doente tiver surdez de condução, o som é ouvido com maior intensidade do lado doente, porque a transdução está hiperativada quando a condução se encontra diminuída ou abolida. Se o doente tiver surdez neurosensorial unilateral, o som é ouvido com maior intensidade no lado são, porque o lado afetado não transduz o som. Se o som for ouvido igualmente em ambos ouvidos, ou a audição é normal ou a perda auditiva é similar bilateralmente e, nesse caso, diz-se que o Weber é indiferente.^{6,7}

O teste de Rinne não pretende avaliar a acuidade auditiva, apenas pretender perceber como é que a condução óssea através do mastoide e a aérea estão. Coloca-se o diapásão na mastoide e pede-se ao doente para dizer quando deixar de ouvir o som, sendo que nesse momento o diapásão é colocado a 2 cm do canal auditivo externo homolateral. Um teste Rinne positivo ocorre quando a condução aérea é superior à condução óssea, o que acontece em caso de audição normal (o doente ouve o som quando o diapásão se encontra ao lado da orelha, mas não quando está no mastoide) e em caso de surdez neurosensorial

(neste caso está associada a muitos falsos negativos). Na hipoacusia neurossensorial unilateral total, durante o teste de condução óssea do ouvido patológico, o som propaga-se para o ouvido são e soa mais alto do que quando o diapasão está ao lado do canal auditivo externo do ouvido que está a ser testado, o que faz com que o doente relate que a condução óssea é superior à aérea – falso negativo do teste Rinne.⁸ Um teste Rinne negativo ocorre quando a condução óssea é superior à aérea, o que acontece numa surdez de condução e significa que existe algo a inibir a passagem do som do canal auditivo para os ouvidos médio e interno. Esta diferença será percebida quando houver um gap aéreo-ósseo de 20 dB ou mais.^{6,7}

Estes dois testes devem ser interpretados em conjuntos [Tabela 1]:⁸

Tabela 1 - Interpretação dos testes de Rinne e Weber. *Exceto se hipoacusia neurossensorial total, na qual pode ocorrer um falso negativo no teste de Rinne.⁸

Test	Normal	Conductive Hearing Loss	Sensorineural Hearing Loss
Rinne's	AC > BC (Rinne's Positive)	BC > AC (Rinne's Negative)	AC > BC * (Rinne's Positive)
Weber's	Sound heard in midline	Sound heard in affected ear	Sound heard in good ear

O primeiro meio complementar de diagnóstico a ser realizado é a audiometria tonal, que permite determinar os limiares auditivos específicos por frequência (tons puros). É um teste simples que deve ser realizado sempre que um doente relata uma diminuição subjetiva da audição ou quando um familiar refere que o doente interage menos na conversa.⁴ Tem com um dos seus principais objetivos avaliar os limiares auditivos dentro do espectro de frequências importantes na comunicação humana^{3,6}, ou seja, desde o espectro das frequências da fala (500 a 4000Hz) até ao limite superior da audição normal (25-30 dB nos adultos e 15-20 dB nas crianças).⁴ Com resultado final do exame, são obtidos dois gráficos, um da via aérea, conseguido através de auscultadores e que avalia todos os componentes da via auditiva, e outro da via óssea, obtido por meio de vibradores ósseos e que reproduz a funcionalidade do ouvido interno e das vias auditivas centrais. Deteta a existência do gap aéreo-ósseo (ou Rinne audiométrico), que corresponde à diferença de pelo menos 10 dB entre a curva aérea e a óssea.⁶

A audiometria origina um gráfico, chamado de audiograma, que pode apresentar os seguintes padrões:

- Hipoacusia de condução [Gráfico 1]: curva óssea normal (limiares normais da condução óssea) e curva aérea mais abaixo, com o aparecimento do gap aéreo-ósseo.⁴

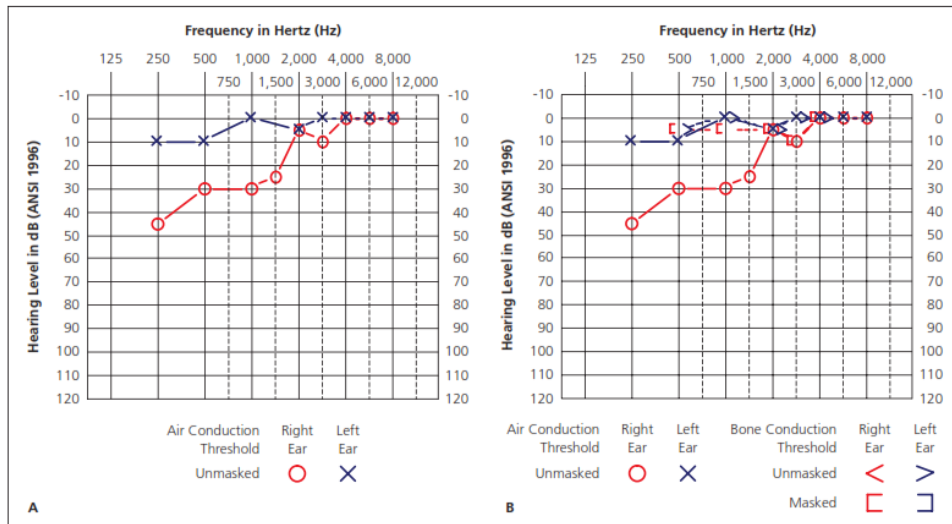


Gráfico 1 - Hipoacusia de condução do ouvido direito.⁴

- Hipoacusia Neurossensorial [Gráfico 2]: curvas óssea e aérea mais abaixo, mas sobreponíveis, ou seja, sem gap aéreo-ósseo.⁴

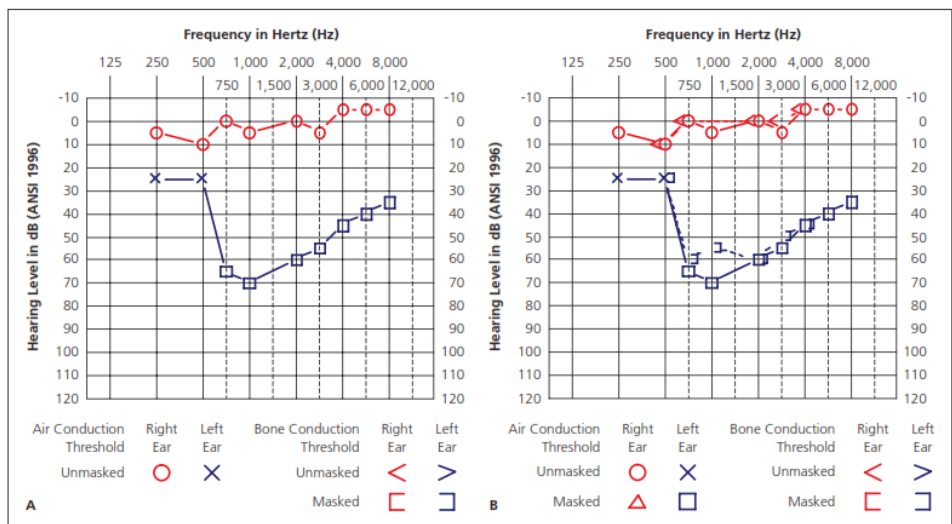


Gráfico 2 - Hipoacusia neurossensorial do ouvido esquerdo.⁴

- Hipoacusia mista: curvas óssea e aérea mais abaixo com gap aéreo-ósseo, porque a aérea está mais abaixo do que a óssea.

A gravidade da diminuição da audição deve ser classificada, de acordo com a Organização Mundial da Saúde, em:⁹

- Leve: entre 26 e 40 dB
- Moderada: entre 41 e 60 dB

Surdez Neurosensorial Súbita

- Severa: entre 61 e 70 dB
- Profunda: mais de 80 dB

Nesta dissertação, irá ser abordada a surdez neurosensorial súbita, desde a sua definição, epidemiologia, etiologia, diagnóstico, tratamento e prognóstico.

Surdez Neurosensorial Súbita

1. Definição

A surdez neurosensorial súbita (SNSS) caracteriza-se pelo aparecimento de uma hipoacusia neurosensorial de instalação aguda e é definida como uma perda igual ou superior a 30 dB em, pelo menos, 3 frequências contíguas do audiograma tonal e que se instala em menos de 72 horas, uni ou bilateral.^{3,10} É considerada uma emergência médica devido à evidência, apesar de fraca, do benefício de tratamento precoce com corticocorticosteroides.^{3,11}

Os principais fatores de risco da SNSS são a doença cardiovascular, o tabagismo e a hipertensão.¹²

2. Epidemiologia

É uma doença rara, com uma incidência de 8-15 casos por cada 100000 habitantes por ano, sem preferência de sexo e com pico de idade entre 40-60 anos.^{10,13} Apenas 10% dos casos são identificados, pelo que a sua incidência é provavelmente subestimada.^{11,13,14}

3. Etiologia

A maioria dos casos são considerados idiopáticos (SNSSI – surdez neurosensorial súbita idiopática), ou seja, sem causa identificada apesar de investigação adequada, sendo por isso um diagnóstico de exclusão.^{10,14,15}

Nos casos idiopáticos, a surdez tende a ser unilateral e o mecanismo fisiopatológico é incerto, existindo várias hipóteses para a sua fisiopatologia, das quais as mais aceites atualmente são:^{10,12,14}

- Compromisso vascular: a cóclea é vascularizada apenas por duas arteríolas terminais e não tem circulação colateral, pelo que está mais suscetível às alterações do fluxo sanguíneo. Além disso, a apresentação clínica SNSSI é semelhante a acidentes isquémicos transitórios (AITs) e os fatores de risco de doença vascular isquémica, como tabagismo, hipertensão arterial (HTA) e dislipidemia, estão também associados ao aparecimento deste tipo de surdez.¹⁴ Segundo esta hipótese, a surdez súbita poder-se-ia dever a uma hemorragia vascular aguda, à oclusão de uma das artérias por um embolo, a doença vascular, a vasospasmo ou a alteração da viscosidade do sangue.¹⁴ Porém, a maioria dos

casos de SNSSI não tem características clínicas nem radiográficas sugestivas desta etiologia, isto porque a surdez de causa vascular é irreversível e a SNSSI é caracteristicamente reversível. Por outro lado, as causas vasculares de surdez tendem a estar associadas a fibrose coclear e a alterações da ossificação, alterações que não são vistas na SNSSI.^{12,14}

- Ruptura da membrana coclear: a maioria dos doentes não se recorda de ter sofrido um trauma ou ter feito uma manobra de Valsalva exagerada imediatamente antes ao início dos sintomas, sendo que estas seriam as causas da possível ruptura, pelo que é pouco provável que esta seja a etiologia da SNSSI.¹⁴
- Mecanismos autoimunes: em alguns doentes com SNSSI, têm sido encontradas uma elevação dos marcadores inflamatórios e alterações nos autoanticorpos, o que favorece esta hipótese. Porém, ainda não foi encontrado um marcador específico de doenças autoimunes do ouvido, pelo que ainda são necessários mais estudos.¹²
- Infecção viral: esta hipótese diz respeito a uma primoinfecção ou reativação de infecção viral do ouvido interno, que cause danos suficientes nas suas estruturas para condicionar surdez. A favor desta hipótese, têm sido encontrados níveis significativos de anticorpos antivírus no soro destes doentes, além de sinais de labirintite viral em exames de imagem. Porém, a maioria dos casos de surdez causados por infecções virais são usualmente irreversíveis, ao contrário da SNSSI.¹⁴

A causa apenas é identificada em 7 a 45% dos doentes¹⁴, sendo que nestes casos as principais etiologias possíveis são: infecciosa (13%), otológica (5%), traumática (4%), vascular ou hematológica (3%), neoplásica (2,3%), funcional, tóxica, autoimune, neurológica e metabólica.^{12,14} Nestes doentes é possível fazer uma terapêutica dirigida.¹⁴ A doença de Lyme é uma das principais causas infecciosas de SNSS, sendo esta uma das manifestações crónicas da infecção. Alguns estudos dizem que a doença está presente em 20% dos casos.¹⁴

A sífilis, quer a congénita quer a adquirida, quando atinge o ouvido interno, pode levar a uma hipoacusia neurossensorial simétrica ou assimétrica súbita, com má discriminação, acompanhada por vertigem e hipofunção vestibular severa. Pode ainda apresentar-se como flutuações da audição, zumbidos e síndrome Menière-like. Neste caso, a terapêutica

prolongada com corticosteroides orais e antibióticos intramusculares pode ser eficaz em alguns doentes.^{6,14}

O vírus herpes é uma das principais causas virais, quer seja pela infeção aguda da cóclea quer seja pela reativação viral do gânglio espiral¹¹. Outros vírus associados a esta patologia são toxoplasmose, varicela zoster, enterovirus e influenza.¹⁴ As infeções virais podem estar relacionadas com mecanismos autoimunes, ao induzirem ou aumentarem respostas autoimunes através do próprio DNA ou RNA viral e/ou pela semelhança entre os antígenos virais e do hospedeiro, levando neste último caso a uma reação cruzada imune.¹⁶

Relativamente às doenças autoimunes, a SNSS pode estar relacionada com síndrome de Cogan, lúpus eritematoso sistémico, arterite temporal superficial e granulomatose com poliangite, sendo que a surdez pode ser a primeira manifestação destas doenças.^{14,16} A disfunção tiroideia está presentes em cerca de 1-15% dos doentes com esta surdez, sendo neste caso a surdez é tratável e potencialmente reversível pelo controlo da patologia de base.¹⁴ A SNSS autoimune pode apresentar-se como uma hipoacusia neurossensorial uni ou bilateral rapidamente progressiva com má discriminação e que pode ser acompanhada por vertigem.⁶

Os traumatismos crânio-encefálicos podem levar a SNSS. Em caso de fratura do osso temporal concomitante, pode existir lesão vestibular e do nervo facial, além da lesão coclear, e o doente apresenta-se com hipoacusia neurossensorial profunda ou completa súbita. Se não ocorrer fratura do osso temporal, existe transmissão de energia acústica ao ouvido interno sem fratura, sendo que neste caso a surdez é pior no ouvido mais próximo ao impacto e o doente apresenta-se com hipoacusia neurossensorial súbita para altas frequências.⁶

A cóclea, ao ser um órgão terminal sem vasculatura colateral, é muito sensível a isquemia, pelo que todas as patologias que causem diminuição do fluxo sanguíneo podem causar uma SNSS.¹¹ Por outro lado, os acidentes vasculares cerebrais (AVCs) da artéria cerebelar ântero-inferior estão associados a sintomas auditivos e vestibulares, tais como esta patologia.¹¹ Outras patologias vasculares ou hematológicas associadas são AITs, anemia falciforme, macroglobulinemia e hematoma subdural, sendo que todas estas causam também redução nos níveis intracocleares de oxigénio.¹⁴

Na doença de Menière, a primeira manifestação pode ser SNSS, pelo que é necessário procurar a tríade típica composta por surdez súbita, vertigens e zumbidos nestes doentes¹¹. Muitas vezes estes doentes só desenvolvem os sintomas típicos da doença de Menière

anos após o episódio inicial de SNSS.¹⁴ A hipoacusia é maioritariamente unilateral, tipicamente para baixas frequências e pode ser flutuante nas fases iniciais da doença.⁶ A principal neoplasia associada a SNSS é o schwannoma vestibular, sendo que alguns estudos afirmam que este tumor está presente em cerca de 48% dos doentes com este tipo de surdez.¹⁴ Este tumor pode apresentar-se como uma hipoacusia neurossensorial lenta ou rapidamente progressiva unilateral, mas podem existir episódios de surdez súbita, com má discriminação e hipofunção vestibular ipsilateral.⁶

4. Diagnóstico

Perante um doente com SNSS, é importante identificar os casos cujas as causas são reversíveis ou tratáveis e aqueles que devem ser referenciados à especialidade de Otorrinolaringologia. Tendo em conta as várias causas, devem também ser pesquisadas patologias sistémicas em todos os doentes.¹¹

Deve-se avaliar como e quando surgiu a surdez e questionar sobre antecedentes pessoais, de forma a encontrar fatores de risco para surdez súbita.¹¹ Um dos principais problemas é o atraso no diagnóstico porque as queixas são atribuídas a outras patologias de gravidade menor, como impactione de cerúmen, infeção do trato respiratório superior e alergias.¹⁷

Os doentes tendem a apresentar-se com surdez súbita unilateral, sendo que menos de 2% tem um envolvimento bilateral, tipicamente sequencial.¹⁴ Envolvimento bilateral simultâneo é ainda mais raro.¹² Os doentes tendem a notar a surdez quando acordam ou quando tentam usar o ouvido afetado, sendo que a hipoacusia pode ser sentida como uma perda súbita ou rapidamente progressiva da audição.¹² Outros sintomas acompanhantes mais comuns são zumbidos em 80% dos casos, sensação de ouvido cheio em 80% e vertigens em 30%.¹¹ A presença de otalgias e de parestesias é rara.¹² Cerca de 57% dos doentes apresenta sintomas vestibulares¹⁷ e aproximadamente 90% tem acufenos, sendo que a sua causa é desconhecida. Os doentes podem ainda apresentar depressão, ansiedade e outros distúrbios psicológicos, que afetem a sua qualidade de vida.¹⁰

A otoscopia é importante para descartar possíveis derrames no ouvido médio, infeções, impactione de cerúmen e a presença de um colesteatoma, ou seja, para excluir causas de hipoacusia de condução.¹⁸ É importante começar o exame objetivo por diferenciar entre

os tipos de hipoacusia, através dos testes de Weber e Rinne, seguidos por uma audiometria tonal se possível.³

Deve-se realizar também o exame neurológico, tendo como principal foco a avaliação dos pares cranianos e do cerebelo.

A audiometria tonal é o exame *gold-standard* para avaliar quantitativamente o grau e o padrão da surdez neurosensorial, podendo inclusivamente ter valor prognóstico.¹¹ Nestes doentes, a condução aérea e óssea estão igualmente afetadas, estando ambas reduzidas.¹⁷

A ressonância magnética (RMN) crânio-encefálica é considerada o exame imagiológico de escolha para avaliar a cóclea e as vias auditivas, sendo por isso essencial em todos os casos de suspeita de surdez neurosensorial súbita. É mais sensível do que a tomografia computadorizada (TC) para excluir tumores do ângulo ponto-cerebelar e anomalias do ouvido interno e retrococleares e é melhor para identificar causas como esclerose múltipla e AVC. Porém, caso a RMN não esteja disponível, o doente deve realizar uma TC.^{11,17}

5. Tratamento

Nos casos em que a causa é identificada, o tratamento deve ser dirigido para a mesma.

Quanto à SSSI, não existe um esquema terapêutico consensual, sendo que são usadas várias armas terapêuticas, tais como corticosteroides, vasodilatadores, agentes vasoativos, diuréticos, anticoagulantes, vitaminas, anestésicos locais e oxigenoterapia hiperbárica (OTH).¹⁰

A dificuldade em encontrar um tratamento indicado deve-se a etiopatogenia desconhecida, recuperação espontânea (cerca de 32% a 65%) e eficácias semelhantes limitadas a alguns doentes.¹⁰

O principal tratamento, principalmente quando a causa é desconhecida, baseia-se em corticosteroides, devido ao presumível processo inflamatório que poderá existir no ouvido interno, que pode ser causado por uma infeção viral, por um mecanismo autoimune ou por sequelas de alterações dos tecidos circundantes.¹⁹ Estes suprimem a resposta inflamatória imune, diminuindo a permeabilidade capilar, estabilizando as membranas dos lisossomas e inibindo o metabolismo do ácido araquidónico.¹⁶ Pensa-se que, deste modo, reduzam a inflamação e o edema e aumentem o fluxo sanguíneo intravascular, apesar de o seu mecanismo de ação no ouvido interno ainda não ser totalmente compreendido.^{13,16} Pensa-se que os corticosteroides sejam capazes de aumentar o limiar auditivo e de melhorar a discriminação.¹⁹ Atualmente sabe-se que a

forma de administração intratimpânica é tão eficaz como a sistémica, permitindo concentrações mais elevadas no ouvido e evitando os efeitos secundários sistémicos, pelo que se tornou a forma preferencial.^{13,16,18} O tratamento com corticosteroides deve ser iniciado o mais rapidamente possível, mesmo antes do resultado de todos os testes, uma vez que um atraso de 2-4 semanas na terapêutica pode levar a perda auditiva permanente. Na maioria dos estudos, verificou-se que a taxa de recuperação era superior no tratamento com corticosteroides do que com placebo (61% vs 32%).²⁰ Quanto à comparação entre o tratamento com corticosteroides sistémicos versus intratimpânicos, verificou-se que o segundo grupo tinha uma maior taxa de recuperação (53,3% intratimpânicos versus 7,1% sistémicos).²⁰

Em vários estudos, foi testada a associação terapêutica de antivirais com corticosteroides comparada a corticosteroides com placebo, não se tendo encontrado nenhuma diferença estatística significativa, pelo que se concluiu que a adição de antivirais não trazia nenhum benefício terapêutico.^{18,20}

A OTH consiste na administração de oxigénio a 100% em condições de pressão atmosférica superior à verificada ao nível do mar e tem efeitos anti-isquémicos e anti-edematosos, com melhoria da perfusão microvascular por estímulo da síntese de óxido nítrico. Tem ainda efeito bactericida e bacteriostático para alguns microrganismos e ação pró-cicatrizante.¹⁰ Na SNSSI, o uso da OTH baseia-se na teoria de que a causa é vascular¹⁸, sendo que este tratamento pode melhorar o fornecimento de oxigénio ao ouvido interno e melhorar a microcirculação do mesmo, melhorando a audição e diminuindo a intensidade do acufeno. A European Committee for Hyperbaric Medicine (ECHM) classifica a OTH na SNSSI como recomendação do tipo 2, ou seja, afeta positivamente o prognóstico do doente, mas ainda é necessário um ensaio europeu aleatorizado e controlado para reforçar a evidência sobre a eficácia deste ou qualquer outro tratamento na SNSSI.¹⁰ É preciso ter em conta que a OTH tem vários efeitos adversos, tais como barotrauma, otite média, toxicidade ao oxigénio, agravamento de cataratas, fadiga e morte.¹⁸

Relativamente a tratamentos com fármacos vasoativos (pentoxifilina e nifedipina), zinco e antioxidantes e tratamentos de hemodiluição, estes não demonstraram nenhum benefício terapêutico adicional.^{18,20}

O resultado do tratamento pode ser avaliado segundo os critérios de Siegel modificados com base no grau de déficit auditivo inicial. Estes critérios graduam a hipoacusia pré-terapêutica em 5 graus e avaliam a resposta ao tratamento em 5 grupos [Tabela 2]:²¹

- Resposta completa: hipoacusia final inferior ou igual a 25 dB
- Recuperação parcial: hipoacusia final entre 26 e 45 dB com ganho de pelo menos 15 dB em relação ao evento agudo
- Melhoria ligeira: hipoacusia final entre 46 e 75 dB, sendo que a recuperação foi inferior a 15 dB.
- Sem melhoria: hipoacusia final entre 76 e 90 dB ou melhoria inferior a 15 dB
- Ouvido não reparável: hipoacusia final maior do que 90 dB

Tabela 2 - Critérios de Siegel modificados para avaliar audição pré e pós-tratamento.²¹

Levels of pre-treatment hearing grades	
Grade 1	Average threshold value ≤ 25 dB HL
Grade 2	Average threshold value 26–45 dB HL
Grade 3	Average threshold value 46–75 dB HL
Grade 4	Average threshold value 76–90 dB HL
Grade 5	Average threshold value > 90 dB HL
Levels of hearing recovery outcomes	
Complete recovery (CR)	Final hearing level ≤ 25 dB
Partial recovery (PR)	More than 15 dB hearing gain and final hearing level 26–45 dB
Slight improvement (SI)	More than 15 dB hearing gain and final hearing level 46–75 dB
No improvement (NI)	Less than 15 dB hearing gain or final hearing level 76–90 dB
Non-serviceable ear (NS)	Final hearing level > 90 dB

6. Prognóstico

Independentemente da causa, a recuperação pode ser completa, parcial ou não ocorrer. Os fatores que influenciam a recuperação da audição são a idade de início, as frequências afetadas, o grau de gravidade da surdez, a presença de vertigens e o tempo entre o início dos sintomas e o tratamento.^{14,22}

Os sinais de pior prognóstico são idades avançadas (≥ 60 anos), casos hereditários, a presença de vertigens e audiograma com perda auditiva profunda.^{11,12}

Após um episódio de SNSS, todos os doentes devem fazer uma monitorização audiométrica durante pelo menos 1 ano, fazendo uma audiometria aos 2, 6 e 12 meses

depois do episódio, de forma a documentar a recuperação, a reabilitação, as possíveis recorrências ou o desenvolvimento de outras patologias auditivas.¹⁷

Atualmente não existem dados que indiquem que uma pessoa que tenha sofrido de SNSS esteja em maior risco de surdez do ouvido contralateral em relação à população geral, mas foi sugerido, num estudo, que talvez exista uma risco aumentado de AVC.¹⁷

Conclusão

A hipoacusia é uma condição comum que afeta a qualidade de vida da população. A hipoacusia neurosensorial súbita, em específico, surge em menos de 72 horas e caracteriza-se por uma perda de pelo menos 30 dB em, pelo menos, 3 frequências contíguas do audiograma tonal. É uma doença rara e que surge habitualmente entre os 40 e os 60 anos.

A maioria dos casos é considerada idiopática, uma vez que não se identifica uma causa apesar de ter sido realizada uma investigação diagnóstica adequada. A maioria das causas identificadas e que pode, posteriormente, ser alvo de terapêutica são infecções (como doença de Lyme e sífilis), doenças otológicas, traumatismos, doenças vasculares ou hematológicas, neoplasias e doenças autoimunes. Os principais fatores de risco associados à SNSS são a doença cardiovascular, o tabagismo e a hipertensão.

A marcha diagnóstica pretende identificar as causas tratáveis e irreversíveis e os casos mais severos que devem ser encaminhados para a especialidade de otorrinolaringologia. Os sintomas acompanhantes são inespecíficos, podendo ser zumbidos, sensação de ouvido cheio, vertigens, sintomas vestibulares, acufenos, depressão e ansiedade. O exame objetivo, com base na otoscopia, teste de Weber e teste de Rinne, deve ser capaz de diferenciar entre uma hipoacusia de condução e neurosensorial. Porém, o *gold-standard* do diagnóstico é a audiometria tonal, que avalia o grau e o padrão da surdez. A ressonância magnética cranioencefálica é importante para avaliar a cóclea e as vias auditivas, para excluir tumores do ângulo ponto-cerebelar e para identificar patologias retrococleares.

Quando a causa é identificada, o tratamento deve ser dirigido à mesma. Nos casos idiopáticos, o tratamento atualmente aceite é realizado com corticosteroides. Este fármaco suprime a resposta inflamatória que se pressupõe que existe, aumentando o limiar auditivo e melhorando a discriminação. A forma de administração intratimpânica é tão eficaz como a sistémica e permite concentrações mais elevadas no ouvido, sem tantos efeitos secundários sistémicos.

A eficácia do tratamento pode ser avaliada segundo os critérios modificados de Siegel que comparam a grau de défice auditivo antes e depois do tratamento.

Independentemente da causa, a recuperação pode ser completa, parcial ou não ocorrer, sendo que se sabe que existe recuperação espontânea em cerca de 32 a 65% dos doentes.

O prognóstico depende das características clínicas do episódio e do doente, sendo que os sinais de pior prognóstico são idade superior a 60 anos, casos hereditários, a presença de vertigens e um audiograma com perda auditiva profunda.

Em conclusão, os médicos devem reconhecer os sinais e sintomas da surdez neurosensorial súbita, adotando as atitudes necessárias perante tal possibilidade. O prognóstico, independentemente da causa, reflete-se no diagnóstico e terapêutica precoce, com oxigenoterapia e anti-inflamatórios. Deve-se, assim, valorizar uma atitude rápida e eficaz neste contexto.

Agradecimentos

Agradeço a todas as pessoas que, direta ou indiretamente, contribuíram para a realização deste trabalho.

Um especial obrigado à minha família e amigos, por todo o apoio e motivação que me deram tanto ao longo desta etapa como aos longo dos últimos seis anos.

Queria agradecer também à equipa de Otorrinolaringologia, pela disponibilidade e simpatia, salientado a atenção e disponibilidade do Professor Doutor Óscar Dias e do meu orientador Dr. Marco Simão, que me guiaram ao longo desta etapa final.

Um sincero obrigada a todos.

Bibliografia

1. Snell R. Clinical Neuroanatomy. *Wolter Kluwer*. 2010.
2. Pickles O. Auditory pathways: anatomy and physiology. *Handb Clin Neurol*. 2015;129:3-25.
3. Cunningham L, Tucci L. Hearing Loss in Adults. *N Engl J Med*. Dec 21 2017;377(25):2465-2473.
4. Walker J, Cleveland L, J.Davis, Seales J. Audiometry Screening and Interpretation. *Am Fam Physician*. 2013;87:41-47.
5. Ciorba A, Bianchini C, Pelucchi S, Pastore A. The impact of hearing loss on the quality of life of elderly adults. *Clinical Interventions in Aging*. 2012.
6. Wilson W, Nadol J, Randolph G. Clinical Handbook of Ear, Nose and Throat Disorders. *Taylor & Francis*. 2004.
7. Soares JLD. Semiologia Médica: Princípios, métodos e interpretação. *Lidel*. 2017.
8. Bowden T, Burton M. Examination of the Ear Using the Tuning Fork Tests. *The Journal of Clinical Examination*. 2007;2:4-6.
9. Goman M, Lin R. Prevalence of Hearing Loss by Severity in the United States. *American Journal of Public Health*. 2016;106(10):1820-1822.
10. Magalhães C, Oliveira N, Lopes G, Nakamura R, Fernandes T, Rodrigues MRe. Surdez neurossensorial súbita idiopática e acufeno: O papel da oxigenoterapia hiperbárica. *Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-facial*. 2014;52.
11. Stew B, Fishpool S, Williams H. Sudden sensorineural hearing loss. *Brithish Journal of Hospital Medicine*. 2012;73.
12. Chau J, Lin J, Atashband S, Irvine R, Westerberg B. Systematic Review of the Evidence for the Etiology of Adult Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Laryngoscope*. 2010;120.
13. Sudden Deafness. *NIH*. 2018.
14. Kuhn M, Heman-Ackah S, Shaikh J, Roehm P. Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Review of Diagnosis, Treatment, and Prognosis. *Trends Amplif*. Sep 2011;15(3):91-105.
15. Stachler R, Chandrasekhar S, Archer S, et al. Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss. *Otolaryngology - Head and Neck Surgery*. 2012;146.
16. Berrocal J. R-CR. Sudden Sensorineural Hearing Loss: Supporting the Immunologic Theory. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. Nov 2002;111(11):989-997.
17. Rauch S. Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. *N Engl J Med*. 2008;359.
18. Fazel MT, Jedlowski PM, Cravens RB, Jr., Erstad BL. Evaluation and Treatment of Acute and Subacute Hearing Loss: A Review of Pharmacotherapy. *Pharmacotherapy*. Dec 2017;37(12):1600-1616.
19. Chen C, Halphin C, Rauch S. Oral Steroid Treatment of Sudden Sensorineural Hearing Loss: a ten year retrospective analysis. *Otology and Neurology*. 2003;24:728-733.
20. Conlin A, Parnes L. Treatment of Sudden Sensorineural Hearing Loss: I. A Systematic Review. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg*. 2007;133.
21. Cheng Y, Chu Y, Tu T, Shiao A, Wu S, Liao W. Modified Siegel's criteria for sudden sensorineural hearing loss: Reporting recovery outcomes with matched pretreatment hearing grades. *Journal of the Chinese Medical Association*. 2018;81:1008-1012.
22. Nakashima T. Diagnosis and treatment of sudden sensorineural hearing loss. *World Journal of Otorhinolaryngology* 2015;5.