

Ipoacusia improvvisa

Introduzione

- **Molto disturbante per i Pazienti**
- **Frustranti per gli Specialisti**
- **Procedimento diagnostico e terapia ancora controversi**

Definizione

- Ipoacusia neurosensoriale ≥ 30 dB, per almeno tre frequenze audiometriche successive, che si instaura nell'arco di 24 ore

Epidemiologia

- Incidenza 15,000 casi per anno nel mondo
- Prevalenza 10/100.000
- Maggiore incidenza negli adulti 50-60 anni
- Minore incidenza al di sotto dei 20-30 anni
- Rapporto maschi/femmine = 1
- Nel 2% è bilaterale
- Nel 90% forme “idiopatiche”

Table 1. Partial List of Causes of Sudden Sensorineural Hearing Loss

INFECTIOUS

Meningococcal meningitis
Herpesvirus (simplex, zoster, and varicella)
Mumps
AIDS
Mononucleosis
Lassa fever
Mycoplasma
Cryptococcal meningitis
Toxoplasmosis
Syphilis
Cytomegalovirus
Rubeola
Rubella

TRAUMATIC

Perilymphatic fistula
Inner ear decompression sickness
Temporal bone fracture
Inner ear concussion
Otologic surgery
Operative complications of nonotologic surgery

NEOPLASTIC

Acoustic neuroma
Leukemia
Myeloma
Metastasis to internal auditory canal
Meningeal carcinomatosis

IMMUNOLOGIC

Primary immune inner ear disease
Temporal arteritis
Wegener's granulomatosis
Cogan's syndrome
Polyarteritis nodosa
Delayed contralateral endolymphatic hydrops

TOXIC

Snake bite
Ototoxicity

CIRCULATORY

Vascular disease/alteration of microcirculation
Vascular disease associated with mitochondriopathy
Vertebrobasilar insufficiency
Red blood cell deformability
Sickle cell disease
Anomalous carotid artery
Cardiopulmonary bypass

NEUROLOGIC

Multiple sclerosis
Focal pontine ischemia

METABOLIC

Thyrotoxic hypokalemia
Disturbances of iron metabolism
Diabetes mellitus
Renal failure/dialysis

OTHER

Meniere's disease
Pseudopsychosis
Neurosarcoidosis
Cyclosporine-treated renal transplantation
Dental surgery
Hyperostosis cranialis interna
Genetic predisposition
Stress

AIDS, acquired immunodeficiency syndrome.

From Hughes GB, et al. Sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 1996; 29:393-405.

Ipotesi etiopatogenetiche delle forme idiopatiche

- **I) Malattie virali**
- **II) Danni di tipo vascolare**
- **III) Processi autoimmuni**
- **IV) Traumi**

I) Malattie virali

Infezione virale del labirinto e/o del
n. cocleare

1. Andamento stagionale
2. Incremento dei livelli anticorpali antivirali
3. Istopatologia: atrofia dell'organo di Corti e della stria vascolare; anomalie della membrana tectoria
(Schuknecht HF, 1986)

Ipotesi: nevrite cocleare (Tran Ba Huy P, 1999)

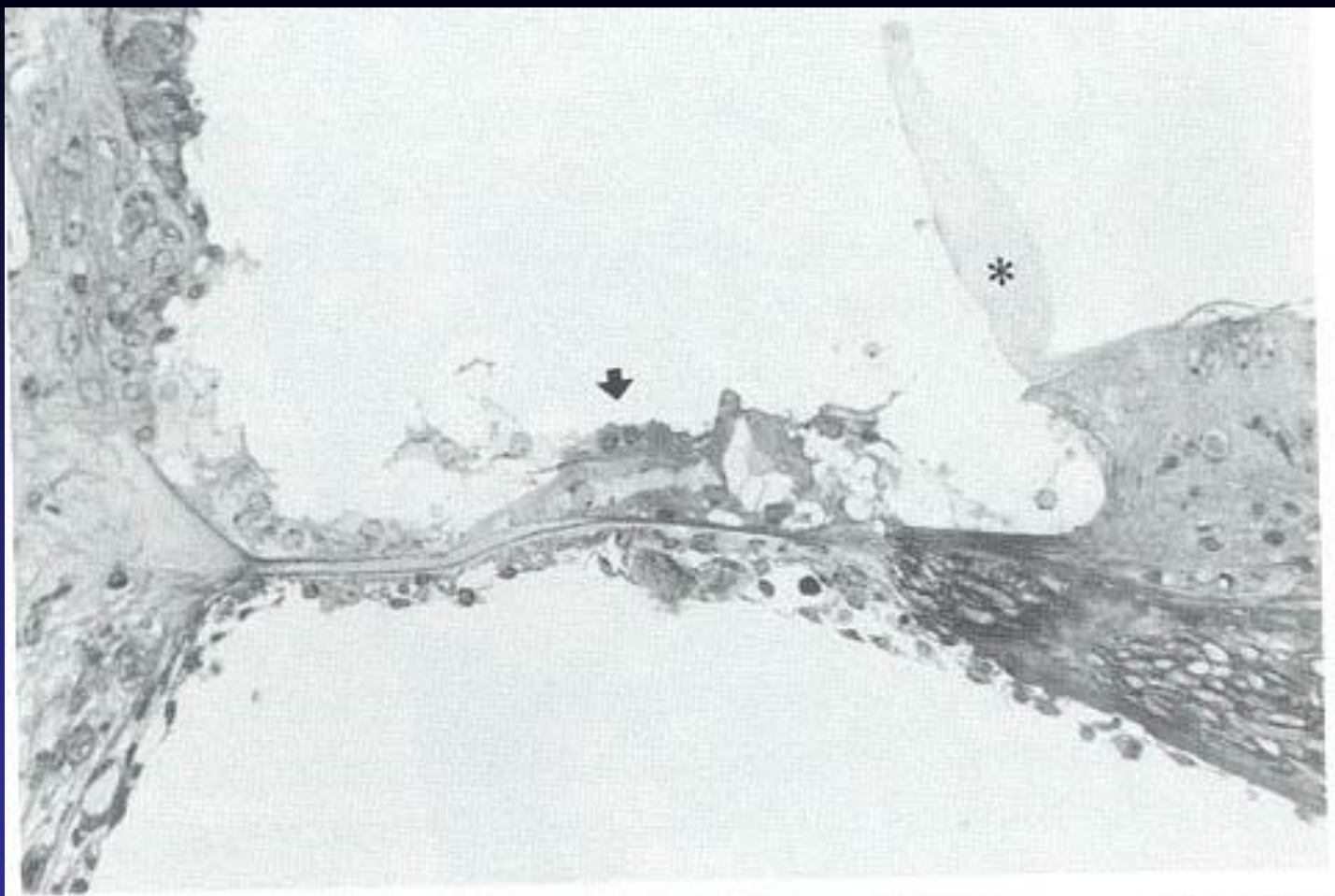
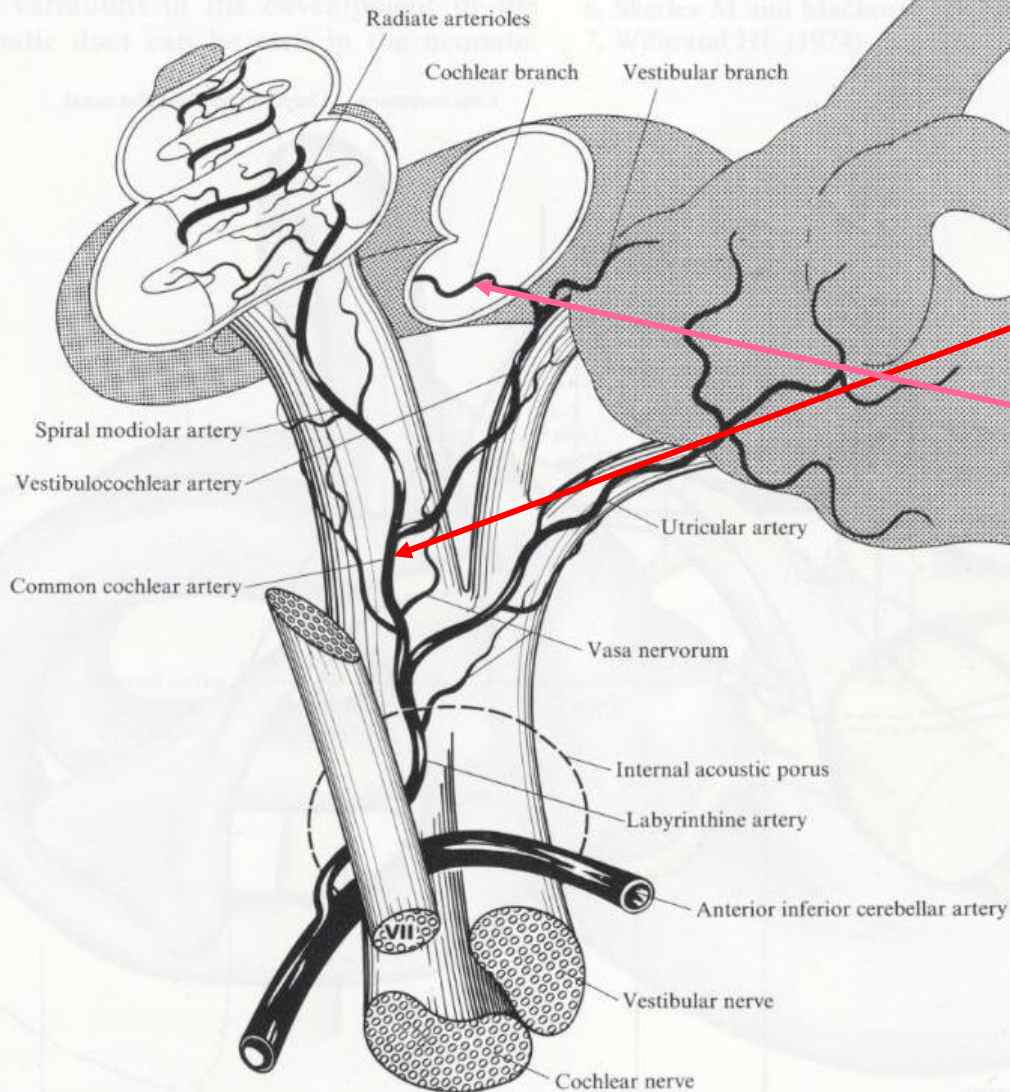


FIG. 2. Light microscopy of the organ of Corti in experimental herpes simplex virus type 1 labyrinthitis. Extensive destruction of the organ of Corti and supporting cells. The tectorial membrane is disrupted from the sensory cells but has a normal appearance (arrow) (bar = 100 μm).

II) Danni microvascolari

- **La vascolarizzazione della coclea è di tipo terminale, tramite l'arteria cocleare propria e il ramo cocleare dell'arteria vestibolo-cocleare**
- **Ogni rallentamento/interruzione di flusso ematico può provocare ipo/anossia cellulare**



arteria cocleare propria

ramo cocleare dell'arteria vestibolo-cocleare

CARATTERISTICHE MICROCIRCOLO COCLEARE

Arteriole terminali

Assenza di importanti circoli collaterali

L'orecchio interno, a parità di peso, consuma il maggior quantitativo di O₂ rispetto ad altri organi

Macula sacculare e coclea consumano più ossigeno delle altre strutture dell'orecchio interno

Fisiopatologia del danno vascolare cocleare (1)

- **Tromboembolia** (aterosclerosi, arteriti, stati ipercolagulativi, embolie cardiache)
- **Vasospasmo secondario** (crisi ipertensive, lesioni vascolari craniche, emorragie subaracnoidee)
- **Malformazioni vascolari** (aneurismi, fistole A-V)
- **Turbe emodinamiche** (stenosi aortica, ipotensione idiopatica, aritmie)
- **Compressione vascolare** (malformazioni muscolari e scheletriche, spondilosi cervicale, traumi arteriosi)

Fisiopatologia del danno vascolare cocleare (2)

Ischemia

1. **Acuta:** ipoacusia improvvisa (prevalentemente monolaterale)
2. **Cronica:** ipoacusia progressiva (prevalentemente bilaterale)

III) Processi autoimmuni

- Le ipoacusie su base autoimmune sono di incerta etiologia e di difficile diagnosi

➡ anticorpi anticoclea (collagene tipo II e IV) evidenziati nell'uomo

➡ anticorpi antiendotelio rilevati nel siero di pazienti affetti da ipoacusia improvvisa

➡ riduzione dei CD3, CD4

Processi autoimmuni

- Sindrome di Cogan
- Granulomatosi di Wegener
- Poliarterite nodosa
- Arterite temporale di Horton
- Malattia di Buerger (Tromboangioite obliterante)
- Lupus Eritematoso Sistemico

IV) Traumi

- Rotture a livello delle membrane del labirinto membranoso
 - Intracocleari– idrope endolinfatica
 - Fistola perilinfatica– finestra ovale o rotonda
- Anamnesi– Evento traumatico
 - Trauma cranico
 - Starnutazione
 - Sforzo fisico
 - Evento barotraumatico (volo, immersioni)

Anamnesi

- Esordio improvviso
- Sintomi associati
 - Vertigine/instabilità
 - Pienezza auricolare
 - Acufeni
- Antecedenti otologici (chirurgia, barotraumi)
- Uso di farmaci ototossici
- Sintomi di infezione delle vie aeree superiori
- Malattie sistemiche (cardiopatie, diabete mellito, emopatie)

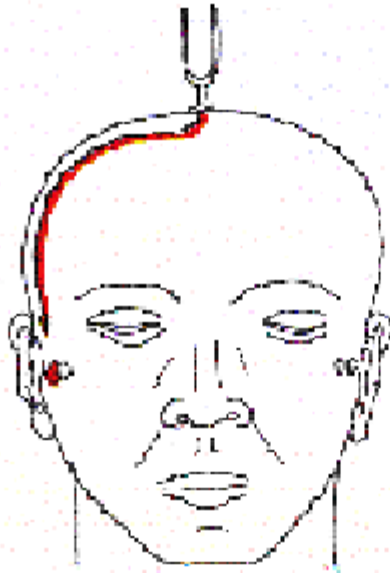
Esame obiettivo

- E.O. ORL
 - Otoscopia
 - Weber/Rinne
 - Esame otoneurologico
 - Nervi cranici
 - Prove cerebellari
 - Es. vestibolare (valutazione clinica; prove caloriche)

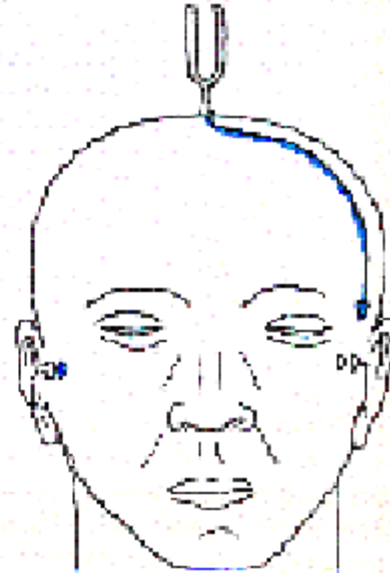
TEST WEBER



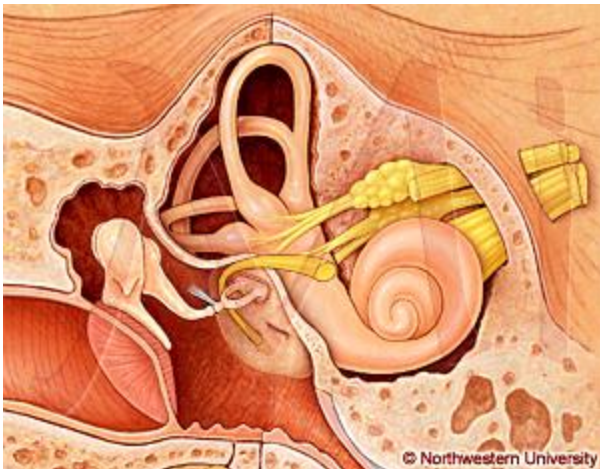
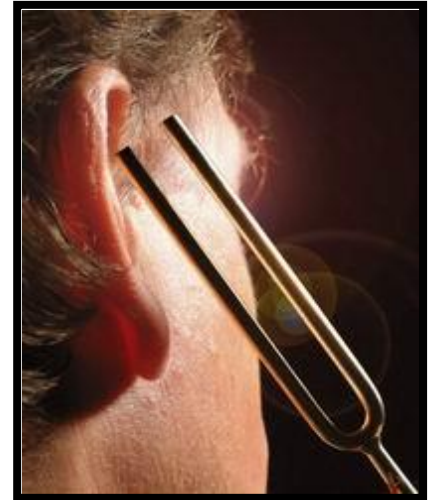
Normoacusia



Ipoacusia trasmmissiva



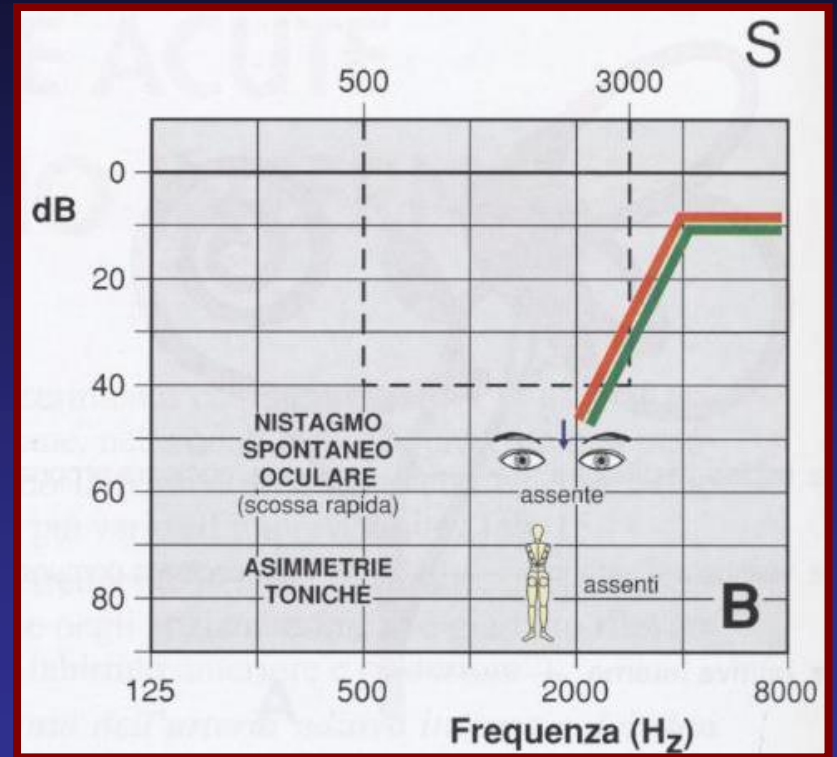
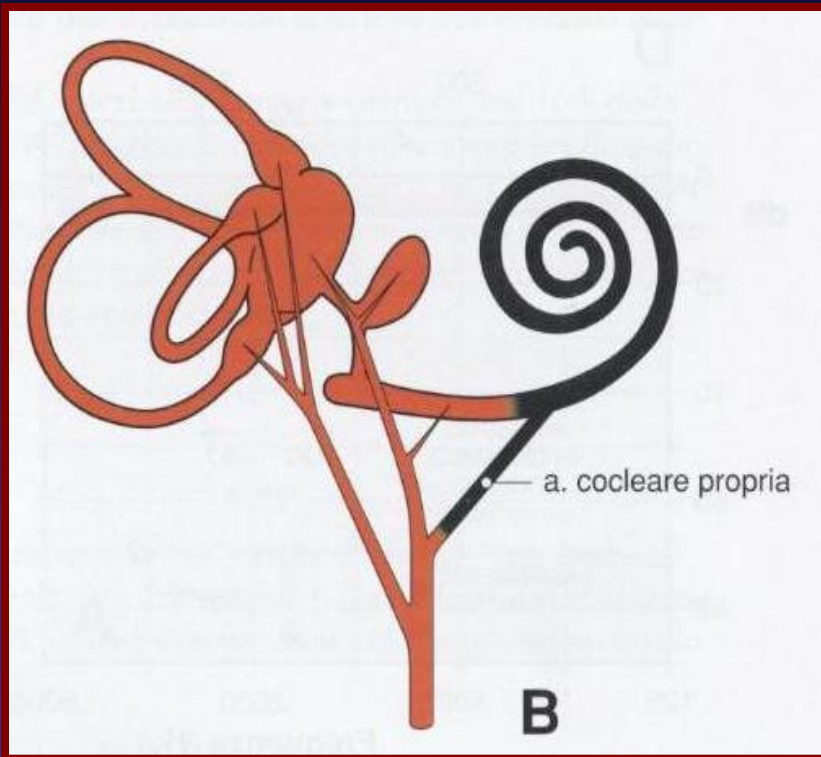
Ipoacusia neurosensoriale



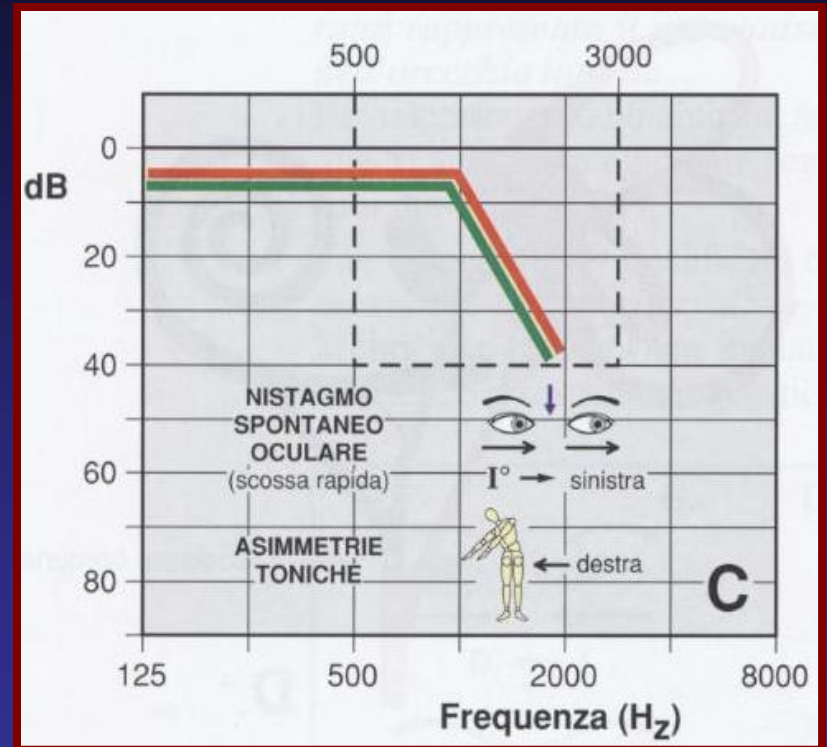
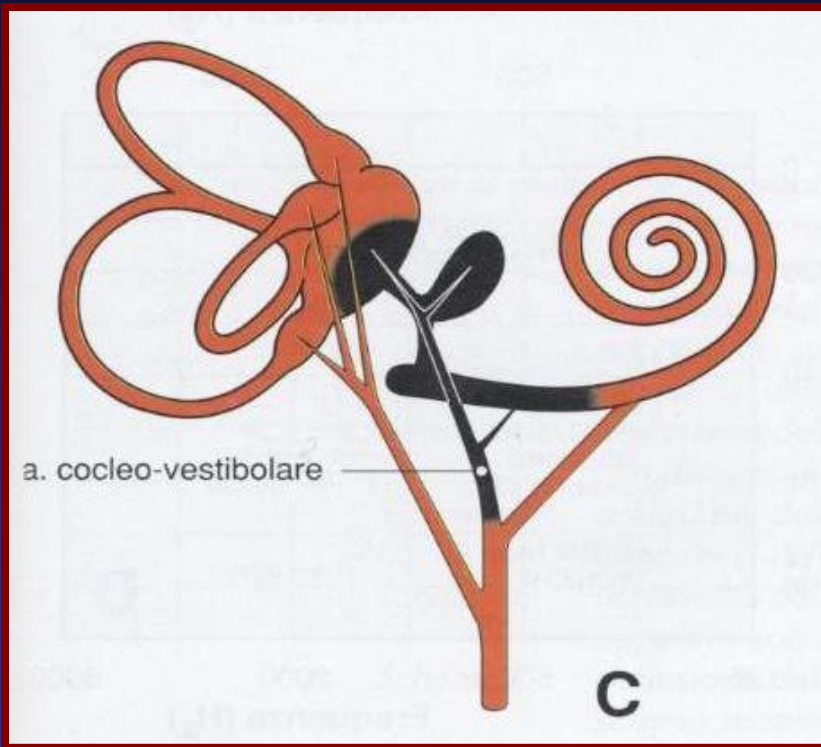
Test diagnostici

- Audiometria
 - Tonale-Vocale-Impedenzometria
 - Potenziali evocati uditivi
- Esami di laboratorio
 - Emocromo
 - Profilo ematochimico completo
 - VES
 - Serologia (LUE, virus, etc); pannello autoanticorpale
 - Western blot per 68 KD (?)

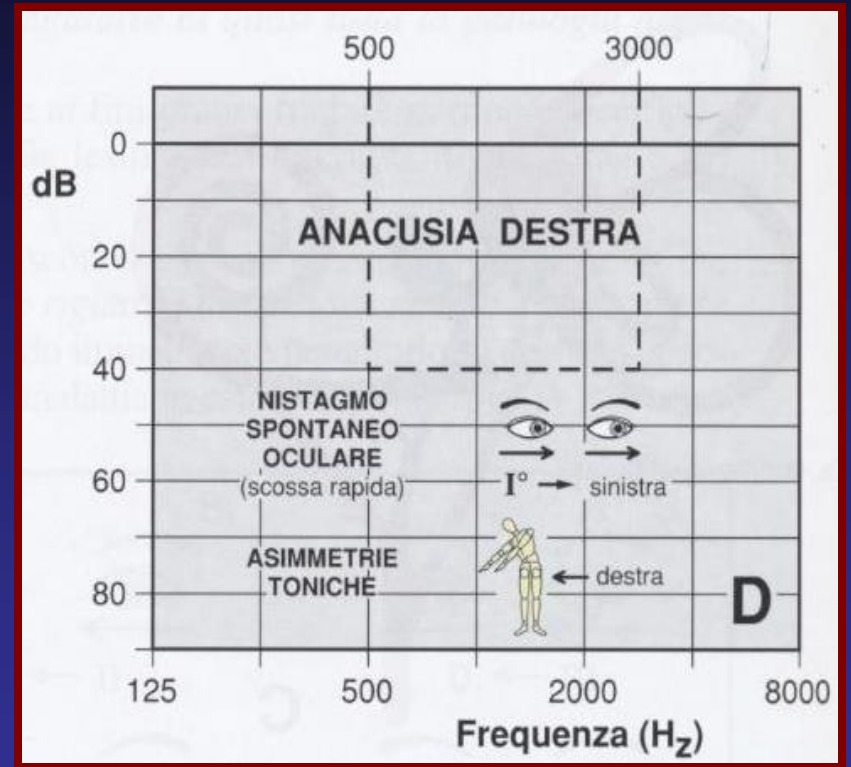
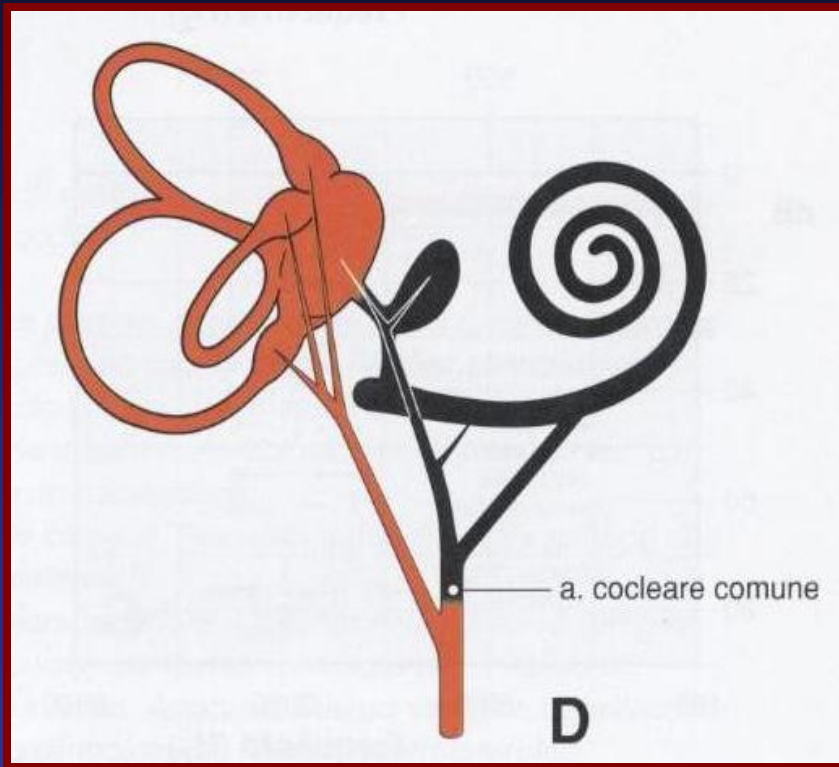
Quadri audiometrici - 1



Quadri audiometrici - 2



Quadri audiometrici - 3



Test diagnostici

- RM:
 - Escludere tumori dell'angolo pontocerebellare
 - Sclerosi multipla
 - Alterazioni ischemiche
- 13% dei pazienti con schwannoma vestibolare si presentano con SI
- 23% presentano miglioramento con terapia medica

Trattamento della sordità improvvisa idiopatica

- La terapia della sordità improvvisa idiopatica è controversa
- Efficacia difficile da valutare
 - Elevato tasso di recupero spontaneo (32-62%)
 - Bassa incidenza
 - Rende la validazione di trattamenti empirici difficile

Trattamento della sordità improvvisa idiopatica

Farmaci di cui si è dimostrata efficacia

- Steroidi (sistemici e intratimpanici)
- Ossigenoterapia iperbarica (-)

Trattamento della sordità improvvisa idiopatica

Meccanismo d'azione degli steroidi

1. Inibizione della sintesi dei mediatori della flogosi e delle citochine
2. Effetto stabilizzante sulle membrane cellulari (ridotta permeabilità ai cationi)
3. Regolazione dell'osmolarità cellulare (controllo del gradiente elettrochimico e dell'attività neuronale)

Vie di somministrazione degli steroidi

- **Parenterale:**

Metilprednisolone 1 mg/Kg pc/die x 6 gg

- **Per os**

Prednisone 1mg/Kg pc/die per 6 gg

Ossigenoterapia iperbarica

Aumento della quantità di ossigeno a livello cellulare

Aumento della PaO_2 nella perilinfa

Modalità di trattamento:

- pazienti esposti in camera iperbarica alla pressione di 2,2 atm per 90'/die
- 1 seduta al dì per 10 gg

(pazienti con funzione tubarica normale)

Trattamento della sordità improvvisa idiopatica

Farmaci di cui non si è dimostrata efficacia vs placebo

- Antivirali (acyclovir e valacyclovir: efficaci su Herpes simplex, Herpes zoster, Cytomegalovirus)
- PGE1
- Procaina
- Destrano (a basso peso molecolare e 40; plasma expander iperosmotico)
- Pentossifillina

Altri trattamenti

- Riposo sonoro
- Mannitolo/glicerolo: effetto osmotico che riduce la pressione intracranica e la pressione endolinfatica (500 ml al 10% in 6 ore)
- Dieta iposodica
- Ansiolitici

Prognosi della sordità improvvisa

- 32%-62% dei casi recuperano spontaneamente
- Fattori prognostici
 - Tempestività del trattamento
 - Caratteristiche dell'audiogramma
 - Presenza di vertigine
 - Età

Conclusioni

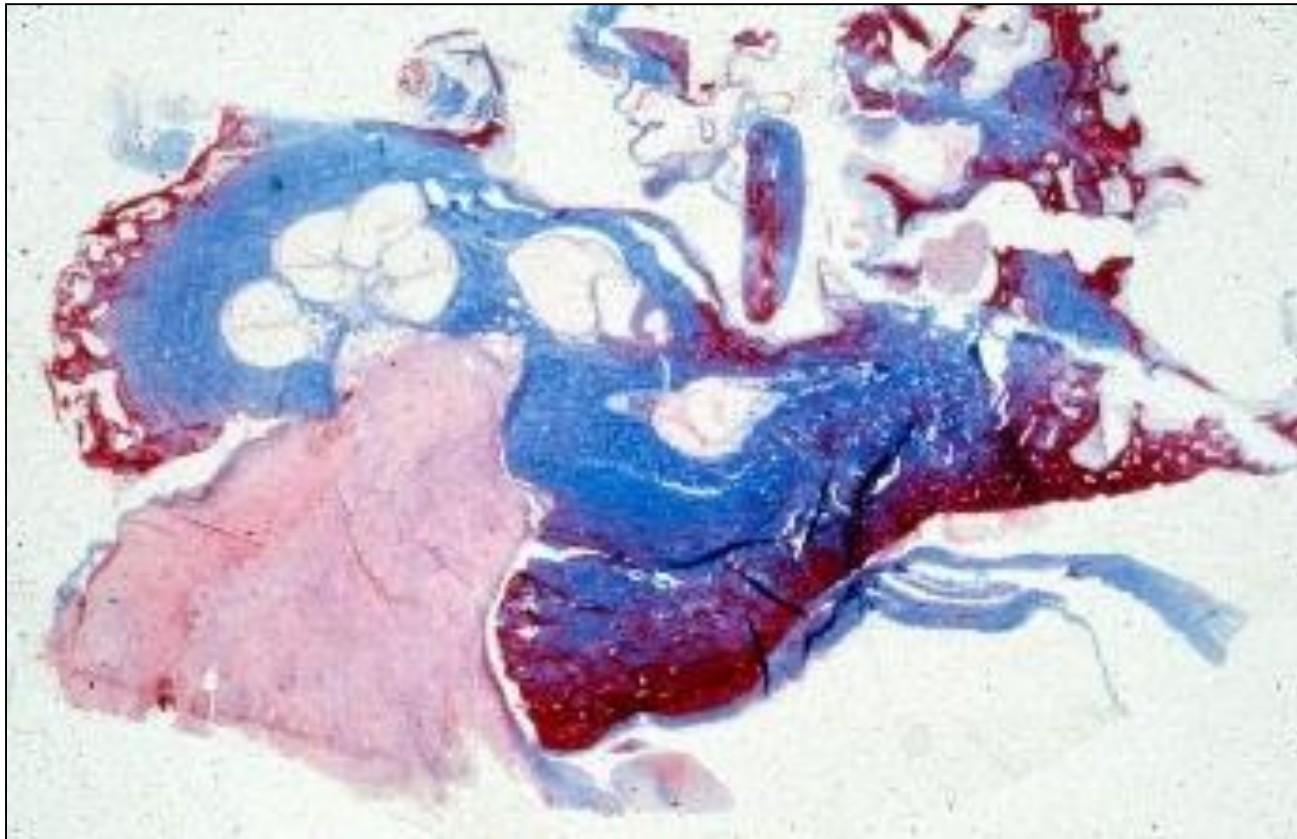
- Identificare e trattare potenziali cause e fattori di rischio
- Imaging
- Discutere i rischi, i benefici e le possibili alternative terapeutiche con il paziente
- Trattamento “aggressivo” (in casi selezionati)
- Follow up del paziente (malattie associate, recidive, ipoacusia controlaterale)

NEURINOMA DELL'ACUSTICO

I tumori del nervo acustico sono prevalentemente rappresentati da neurinomi (o "Schwannomi" perché originati dalle cellule di Schwann) e costituiscono l'8- 10% dei tumori intracranici, con un'incidenza approssimativa di circa 0.6/100.000/anno.

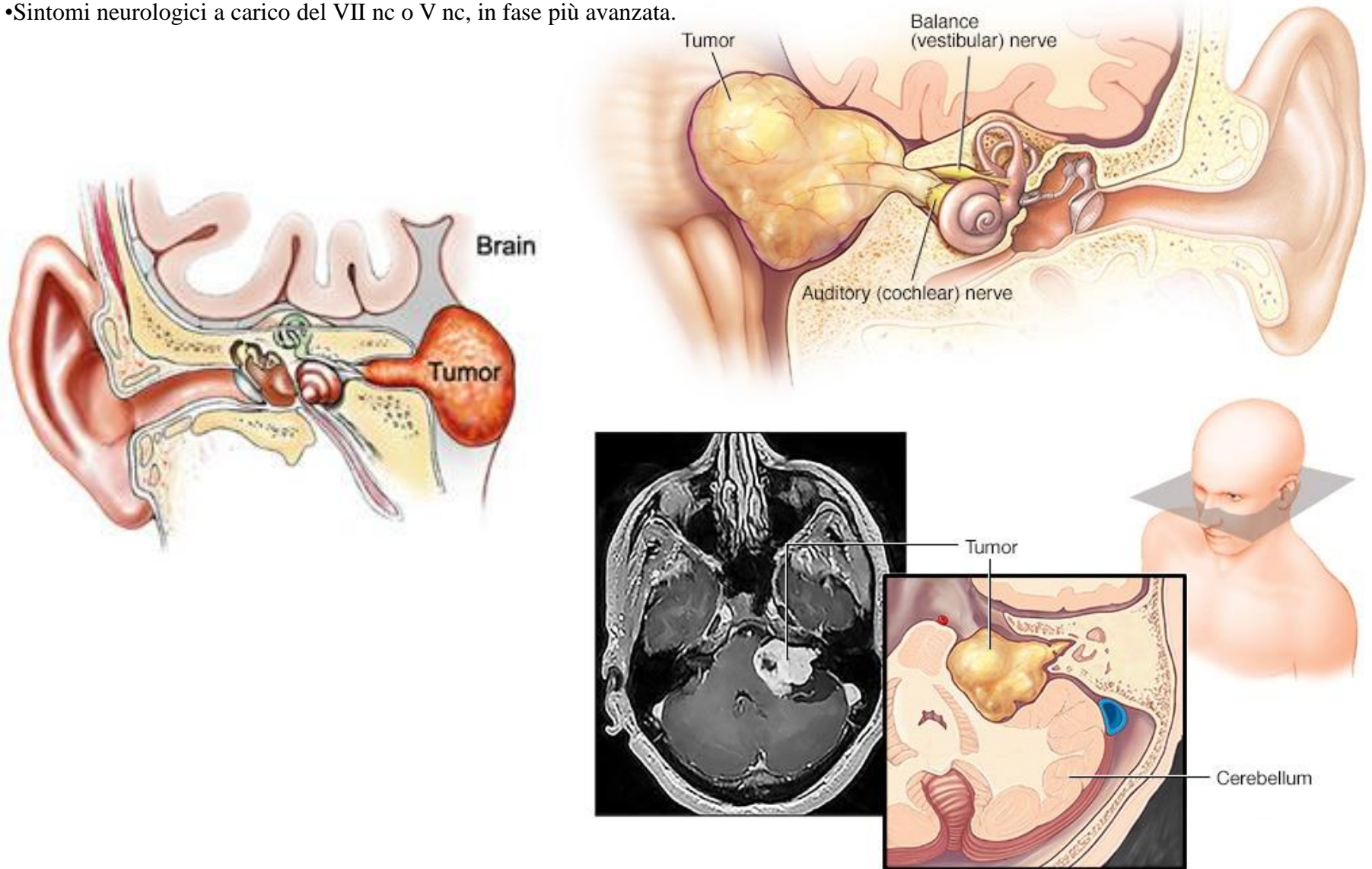
La prevalenza di tali forme risente delle caratteristiche delle popolazioni esaminate: si ritiene che su grandi serie di pazienti con sordità monolaterale la prevalenza sia fra 1.5 e 5%.

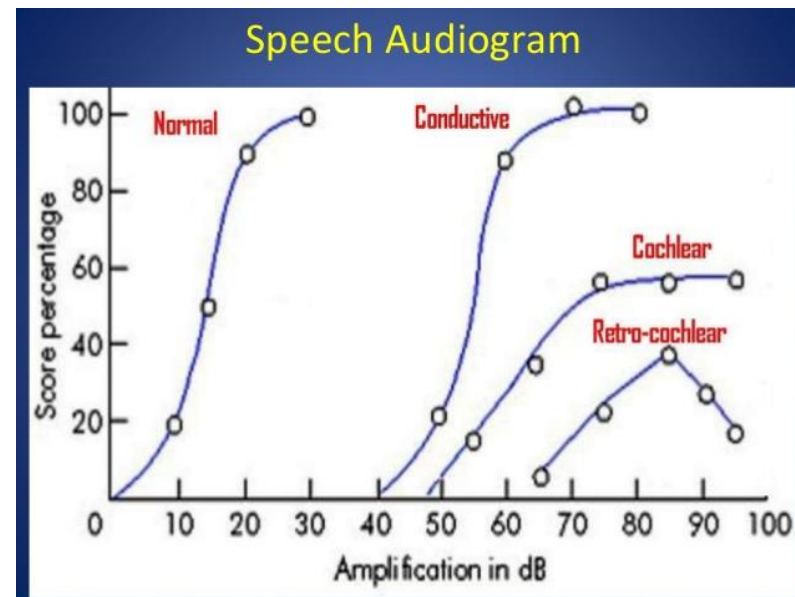
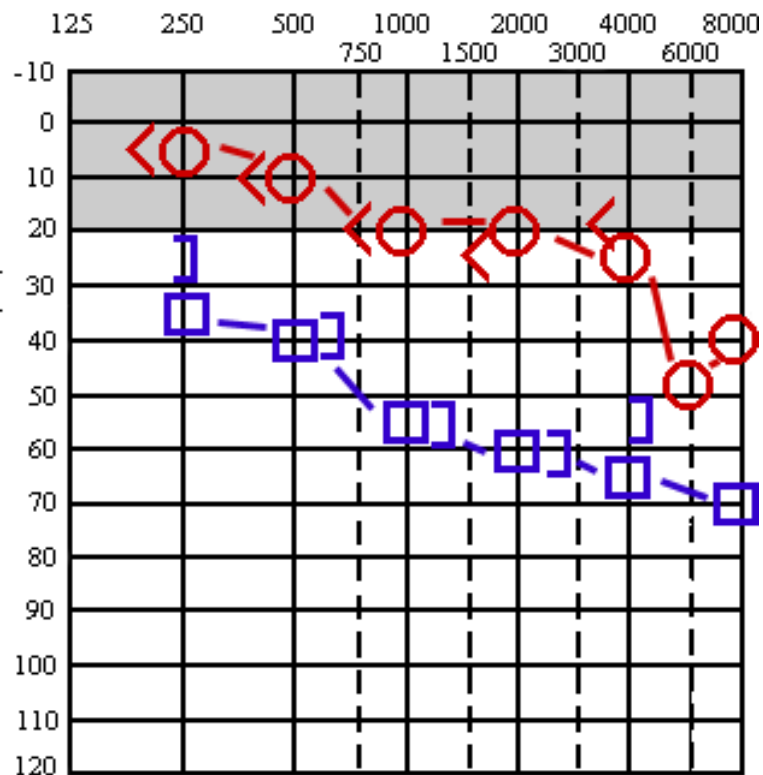
Sono tumori benigni ad accrescimento lento, la cui pericolosità maggiore è data dalla compressione nei confronti delle strutture del tronco-encefalo.



Sintomatologia:

- Ipoacusia ed acufene talora come sintomi d'esordio; vertigine più tardivamente
- Difficoltà nella discriminazione verbale;
- Sintomi neurologici a carico del VII nc o V nc, in fase più avanzata.





- 15% udito normale;
- Ipoacusia asimmetrica, talora esordio improvviso;
- Alterata intellegibilità verbale (sia per incremento soglia, sia per difficile processazione neuronale) / dissociazione verbo-tonale....

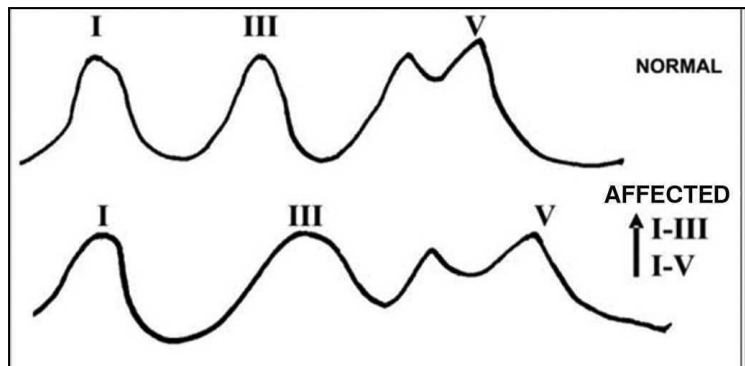
Indagini diagnostico-strumentali

Fra i test diagnostici disponibili l'ABR è notoriamente il più sensibile nei confronti delle lesioni retrococlearari, raggiungendo un tasso di corretta identificazione di oltre il 95%. Ciò ha contribuito a ridurre drasticamente il ricorso alle batterie di test comportamentali topodiagnostici, la sensibilità dei quali è complessivamente bassa nei confronti dei neurinomi (40-70%).

I pazienti da sottoporre ad ABR sono spesso individuati dai risultati dell'audiometria tonale (asimmetria di soglia) e soprattutto della riflessometria timpanica (assenza completa o parziale, adattamento patologico). L'audiometria vocale può assumere una certa importanza per facilitare la scelta della strategia terapeutica, in riferimento cioè alle possibilità di conservare la funzione uditiva.

Una limitazione alle indagini audiologiche sono i casi con anacusia o con ipoacusia profonda. Per questi (circa il 25% dei neurinomi), la diagnosi avviene obbligatoriamente con le immagini (RM). Oltre a consentire la definizione di tumori di fino a 2-4 mm di diametro la RM permette di definire il contenuto del condotto uditivo interno in fine dettaglio

- Con la RMN si possono diagnosticare tumori fino a 3 mm;
- La RMN è fino a 5 volte più costosa dell' ABR;



APPROCCI TERAPEUTICI

- Osservazione
- Chirurgia stereotassica (G-Knife)
- Terapia chirurgica, tradizionale o endoscopica

