



La sordità improvvisa

Per sordità improvvisa si intende una sordità percettiva che si instaura in modo brusco o in un periodo di tempo non superiore alle 12 ore. La perdita uditiva può essere di varia entità, da lieve a totale; in genere è unilaterale, molto raramente bilaterale. Nel 40% circa dei casi si associa a vertigine soggettiva fugace; nel 10% circa a vertigine rotatoria. È più frequente nella terza-quinta decade e non c'è diversa incidenza tra maschi e femmine.

Eziopatogenesi

Dal punto di vista eziopatogenetico le sordità improvvise vengono suddivise in due gruppi: forma sintomatica ed idiopatica. La sordità improvvisa idiopatica è la più frequente, per cui in seguito tratteremo questa forma in modo particolare.

a) gruppo delle forme sintomatiche:

- ❖ **INFETTIVA:** in corso di parotite epidemica, rosolia, morbillo, herpes zoster, meningite pneumococcica. Nel caso di infezione rubeolica o di meningite pneumococcica la sordità è spesso bilaterale.
- ❖ **AUTOIMMUNITARIA:** sono state descritte sordità percettive cocleari bilaterali, ingravescenti su base autoimmunitaria. In rarissimi casi l'esordio è improvviso.
- ❖ **TRAUMATICA:** da rottura di una membrana labirintica, per via esplosiva o per via implosiva.

La via esplosiva si realizza per un brusco aumento della pressione della perilinfa nella scala timpanica, conseguente ad un egualmente improvviso aumento della pressione del liquor cefalo- rachidiano (le due strutture comunicano attraverso il dotto cocleare). Anamnesticamente alla base di tale dinamica lesiva c'è spesso uno sforzo fisico. La via esplosiva provoca la rottura della membrana basilare o di quella della finestra rotonda.

La via implosiva si realizza per un brusco aumento della pressione nell'orecchio medio e provoca la rottura della membrana della finestra rotonda e/o del ligamento anulare della staffa. La commistione dei liquidi labirintici che si realizza per la rottura della membrana basilare determina una sordità improvvisa; la perdita di perilinfa attraverso una finestra causa una sordità ad esordio brusco che tende ad aggravarsi nei giorni immediatamente successivi.

- ◆ **VASCOLARE:** si realizza in pazienti a rischio per malattie trombo-emboliche (macroglobulinemia, tromboangiite obliterante, leucemia, ecc.). La causa vascolare è stata ritenuta in passato alla base della gran parte delle sordità improvvise. Il fatto che molte sordità improvvise guariscono mal si accorda con tale ipotesi: la tolleranza della coclea ad una ischemia è limitatissima; una anossia di 30-60 secondi determina un danno irreversibile. La eziologia vascolare non si accorda egualmente poi con l'età relativamente giovane dei pazienti e con i reperti istopatologici di soggetti che avevano sofferto di una pregressa sordità improvvisa idiopatica.

Il reperto istologico di coclee di animali in cui si era instaurata sperimentalmente una occlusione vascolare dimostra prevalentemente una grave degenerazione delle cellule del ganglio spirale, una perdita di fibre nervose, una grave atrofia del ligamento spirale, una decimazione delle cellule cigliate e la sostituzione degli spazi dell'orecchio interno con tessuto fibroso e osseo. La membrana tectoria si presenta invece in complesso ben conservata. Tale quadro è del tutto diverso rispetto a quello di coclee di soggetti che avevano sofferto di sordità improvvisa idiopatica, che verrà precisato in seguito. Indubbiamente alcuni rari quadri clinici sono patognomnici. Ad esempio: l'occlusione dell'arteria cocleare propria determina una sordità totale limitata ai toni 250-500-1000-2000 Hz; l'occlusione dell'arteria cocleo sacculare si manifesta con una sordità limitata ai toni 4000 e 8000 Hz e con una vertigine posizionale; l'occlusione dell'arteria cocleovestibolare con una sordità limitata ai toni 4000-8000 e una severa vertigine oggettiva accompagnata da nistagmo orizzontale che batte verso il lato sano.

Una anacusia associata a vertigine posizionale o una anacusia associata a vertigine rotatoria grave con nistagmo controlaterale non depongono invece solo per una eziologia vascolare.

❖ **TUMORALE:** in alcuni casi un neurinoma dell'ottavo nervo cranico può esordire con una sordità improvvisa.

Per ultimo ricordiamo altre forme che possono rientrare tra le sordità improvvise sintomatiche: da complicanza della otochirurgia, da farmaci ototossici, da trauma cranico, da blast acustico, da idrope cocleare (primo episodio della malattia di Ménière), da sclerosi multipla.

b) forma idiopatica

Idiopatico significa che non si conosce la causa o meglio che sono state escluse tutte le cause note.

In realtà oggi si sa con ragionevole certezza che la maggior parte delle sordità improvvise idiopatiche hanno causa virale, sono cioè delle cocleite virali. Tale dato si accorda soprattutto con l'esame colturale dei liquidi della coclea di rarissimi pazienti deceduti con cocleite virale in atto e con i reperti istopatologici di soggetti che avevano sofferto di pregressa sordità improvvisa idiopatica. Il quadro istologico corrisponde ovviamente all'esito finale di una cocleite virale non regredita, cioè molto grave, sofferta in passato. Nel giro basale è del tutto assente l'organo di Corti; nel giro medio e superiore vi è pressochè assenza delle cellule cigliate. La membrana tectoria è spesso atrofica, arrotolata. La membrana di Reissner è spesso collabita e aderente alla membrana basilare. La stria vascolare è atrofica, sostituita da tessuto fibroso. Il sacculo è coartato. Le cellule gangliari sono ridotte di numero solo a livello del giro basale. L'utricolo e i canali semicircolari appaiono indenni.

I virus che possono causare una cocleite virale sono numerosi per cui è difficile, o meglio molto costoso, avvalorare l'evento con indagine sierologica.

Il meccanismo con cui i virus danneggiano le strutture dell'orecchio interno e in alcuni rari casi anche le cellule gangliari non è noto del tutto. Si ritiene che oltre ad essere neurotropi determinino una insufficienza del microcircolo cocleare per emoagglutinazione, edema delle cellule dell'endotelio dei capillari e aumento di alcuni fattori della coagulazione. La insufficienza del microcircolo, e cioè dell'apporto di ossigeno, determina una compromissione della funzione della pompa del Na⁺ e del K⁺ e quindi una idrope endolinfatico.

Sintomatologia e obbiettività

Il sintomo preminente è la sordità, in genere unilaterale. Questa si manifesta improvvisamente, nell'arco di brevissimo tempo o in un periodo non superiore alle 12 ore. Alcuni pazienti avvertono di essere sordi in un orecchio spesso al mattino, quando si svegliano.

Alla sordità si associa sempre tappamento auricolare; nell'80% dei casi il paziente lamenta acufeni. È presente pressochè in tutti distorsione in intensità e diplacusia. Se vi è anacusia alla sordità non si associa disacusia.

Nel 40% è presente una blanda vertigine soggettiva, di brevissima durata; nel 10% è presente vertigine rotatoria, che costringe il paziente a letto ma che si risolve in poche ore o in pochi giorni.

L'esame otoscopico è normale. Molto raramente è rilevabile un'otite media sierosa o una miringite bollosa. Tale obiettività avvalorata una eziologia virale.

Nei pazienti con vertigine rotatoria, è presente un nistagmo spontaneo di grado variabile.

Audiologia

- ❖ L'esame audiometrico evidenzia una sordità percettiva di vario grado. La curva audiometrica può configurarsi a corda molle, in caduta sugli acuti, in salita sugli acuti, piatta; in alcuni casi è presente anacusia.
- ❖ L'esame timpanometrico, eccetto i casi in cui è associata una otite sierosa o una miringite bollosa, è normale.
- ❖ Il riflesso stapediale, eccetto i rarissimi casi in cui vi è sordità molto grave o anacusia, è rilevabile; tale dato obiettiva un abnorme incremento della sensazione sonora e depone per un danno cocleare. In rarissimi soggetti è presente un adattamento patologico e quindi una sofferenza anche a livello retrococleare.
- ❖ L'audiometria a risposte elettriche del tronco encefalico (BERA) può trovare applicazione solo in pazienti in cui la soglia per i toni acuti non è maggiore di 60 dB HL. Essa ha la finalità di escludere sin dall'inizio una preminente sordità retrococleare.
- ❖ L'esame vocale riflette nella maggioranza dei soggetti la curva dell'esame tonale.

- ◆ L'esame vestibolare routinario è nella norma eccetto nei pazienti con associata vertigine rotatoria in cui è rilevabile un nistagmo spontaneo di grado variabile e, per più tempo, una iporeflettività del primo arco vestibolare ipsilaterale alla sordità. I VEMPs sono nella norma; non sono rilevabili o patologici nei rari soggetti con vertigine.

Tutti gli esami audiometrici e l'esame vestibolare oltre ad avere valore diagnostico hanno anche grande rilevanza per monitorizzare il decorso clinico. In alcuni casi dubbi, specie nelle anacusie, va richiesta una TAC o un RM.

Prognosi

I vari sintomi e i vari reperti audiometrici e vestibolari all'esordio sono stati variamente correlati con il recupero uditivo finale al fine di individuare un loro valore prognostico.

Sono stati valutati il sintomo vertigine, la perdita uditiva media per le frequenze 500-1000-2000 Hz, il tipo di curva tonale, il rapporto tra la perdita del tono 4000 e il tono 8000 Hz, il comportamento del riflesso dello stapedio, ecc.

Si è visto, alla fine, che l'unico singolo parametro che ha valore predittivo è il grado di ipoacusia. Le sordità molto lievi possono avere anche un recupero spontaneo, le anacusie hanno quasi sempre prognosi cattiva.

L'affermazione che "sordità molto lievi possono avere anche recupero spontaneo" significa dapprima che una precisa stima della

reale incidenza della malattia è difficile in quanto alcune sordità improvvise idiopatiche non vengono all'osservazione. I casi accertati sono 1:5000 abitanti. Poi che è difficile egualmente valutare l'effetto della terapia instaurata: pazienti con guarigione spontanea vengono raggruppati con altri che non guariscono del tutto spontaneamente. È certo però alla fine che la prognosi è strettamente legata alla terapia.

Terapia

Se la sordità improvvisa è sintomatica, e la causa viene individuata, la terapia è causale.

Un neurinoma dell'acustico va trattato con cyberknife, gammaknife, chirurgia.

Una rottura della membrana di una finestra prevede il riposo assoluto a letto, in decubito laterale con l'orecchio rivolto verso l'alto; se la sordità non si risolve in una settimana va fatta una esplorazione chirurgica. Se la fistola viene individuata va chiusa con fascia di muscolo temporale o pericondrio di trago. Si ha ripristino uditivo nel 35% dei pazienti e guarigione della vertigine posizionale e/o soggettiva pressochè nel 100% dei soggetti. È ovvio che una fistola della membrana basilare è muta alla esplorazione dell'orecchio medio. Piccole fistole della membrana basilare possono guarire spontaneamente con cicatrizzazione dell'area lacerata.

La scelta terapeutica della cocleite virale è difficile, in ogni caso patogenetica.

Una serie di imprecisioni non hanno per anni aiutato a puntualizzare al meglio il tipo di terapia più corretta. Non si è tenuto conto per molto tempo del rapporto grado di sordità/recupero. È indiscutibile che alcune sordità improvvise idiopatiche, in genere molto lievi, che si configurano all'esame audiometrico con una curva a corda molle, possono guarire spontaneamente in due-tre giorni; e al contrario è ormai ben accertato che una anacusia ha una prognosi pessima. Inoltre non si è tenuto sempre conto del momento dell'inizio della terapia.

I risultati possono essere ben diversi qualora una terapia venga instaurata il primo giorno dall'esordio della sordità o dopo 10 giorni o si raggruppino variamente soggetti ad esordio recentissimo con altri in cui la sordità è insorta da un mese.

Chi potesse curare solo pazienti con insorgenza della sordità da 24 ore avrà risultati migliori di cui curasse solo pazienti con sordità presente da un mese. Il primo, qualsiasi cura attui, beneficerà di un gruppo di sordità a risoluzione spontanea; il secondo no, in quanto non vi sarà più nel suo gruppo alcun paziente che avrà guarigione spontanea. La consuetudine ad esempio è sempre stata di mescolare sordità di varie entità (lievi e gravi) e di diverso tempo di esordio (1 giorno e 15 o più giorni). Data la non selezione dei pazienti ogni Autore ovviamente, con la più disparata terapia, il più spesso speculativa, cioè non basata su precisi dati di laboratorio o di conoscenza istologica, ha ottenuto gli stessi risultati percentuali di guarigione.

In base alle attuali conoscenze si può affermare che:

- 1)** la terapia medica in corso di cocleite virale deve essere instaurata il più precocemente possibile. Sordità che potrebbero avere risoluzione tendono a non recuperare se trattate in ritardo.
- 2)** il grado di sordità è il parametro che ha maggiore valore prognostico al fine del recupero uditivo. Esso dovrebbe riflettere la carica dell'agente infettante e/o il diverso stipite virale.
- 3)** le frequenze gravi tendono ad avere recupero migliore delle medie e le medie più delle acute.

Lo schema più corretto di terapia per una cocleite virale è:

- 1)** farmaci antinfiammatori steroidei per 10 giorni (vedi schema).
- 2)** carbogeno per via inalatoria, associato al cortisone. Il **carbogeno** è una miscela di anidride carbonica e ossigeno (5% e 95% rispettivamente). L'inalazione di tale miscela gassosa provoca una acidosi respiratoria controllata con conseguente vasodilatazione della circolazione endocranica, aumento del flusso ematico e di apporto di ossigeno all'orecchio interno. Il carbogeno viene somministrato per via inalatoria per 3-5 giorni con dosaggio di mezzora di inalazione e mezzora di pausa per 8 volte.
- 3) destrani**, associati al cortisone, in successione al carbogeno. I destrani sono polimeri del glucosio di peso molecolare da 40.000 a 70.000, dotati di attività oncotica prolungata. Il destrano ha azione depletiva dell'idrope endolinfatico, è anti-impilante sulle emazie ed anti-aggregante piastrinico. Il destrano viene somministrato per 6

giorni: 500cc al dì, per via endovenosa con deflusso 80-100cc/ora. E' stata riscontrata in rarissimi casi la comparsa di shock anafilattico. Questo va trattato come da schema: Trattamento dello shock anafilattico.

In pratica il paziente segue terapia con cortisone e carbogeno i primi 3 - 5 giorni, e viene eseguito controllo audiometrico ogni 24 ore; se vi è recupero completo la terapia viene interrotta; se non vi è recupero completo dopo 3 – 5 giorni la terapia continua con cortisone fino al decimo giorno e destrano per 6 giorni.

Se la terapia è instaurata entro i primi tre giorni dall'esordio della malattia, si ottiene un risultato ottimo-buono nell'80% dei pazienti.

Nei pazienti in cui non si è ottenuto alcun significativo guadagno dopo terapia con cortisone, carbogeno e destrano può essere considerata l'introduzione intratimpanica, con ago, di cortisone (desametasone). Questo approccio va tenuto ben presente in soggetti in cui non è possibile utilizzare il cortisone per via generale.

Ogni anacusia trova spesso difficile risoluzione. Una anacusia può essere la conseguenza di una lesione virale gravissima, di una trombosi dell'arteria cocleare comune, di una massiva rottura della membrana basilare.

Bibliografia:

1. Fisch N, Murata K, Hossli G. *Measurement of oxygen tension in humans perilymph*. Acta Otorhinolaryng Scand. 1976, 81, 278-82.
2. Wilson WR, Byl FM, Laird N. *The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. A double blind clinical study*. Arch Otolaryngol 1980, 106, 772-76.
3. Russolo M, Bianchi M. *Prognosis and therapy of early acute idiopathic auditory failure*. Audiology 1988, 19, 422-33.
4. Russolo M, Bianchi M. *La terapia della sordità improvvisa idiopatica*. Acta Otorhinolaryngol Ital. 1997, 17, 319-24.



ACCREDITED FOR ORGANIZATION BY
JOINT COMMISSION INTERNATIONAL

Edito dall'Ufficio Comunicazione su testo fornito dall' Unità Clinica Operativa OTORINOLARINGOIATRIA
in aderenza agli standard di Accreditamento Joint Commission International

Ufficio Comunicazione

tel. 040 – 399 6301; 040 – 399 6300; fax 040 399 6298
e-mail: comunicazione@aots.sanita.fvg.it
Strada di Fiume 447 – 34 149 Trieste

DIPARTIMENTO AD ATTIVITA' INTEGRATA TESTA COLLO

Unità Clinica Operativa OTORINOLARINGOIATRIA

Direttore: prof. Mario Russolo

Tel: 040 – 399 4932; Fax: 040 – 399 4180
e-mai: clinica-otorinolaringoiatrica@aots.sanita.fvg.it

Coordinatore Infermieristico: Diego Rota

Tel: 040 – 399 4736; Fax: 040 – 399 4180
e-mail: diego.rota@aots.sanita.fvg.it