

# Sordità improvvisa: dalla diagnosi alla terapia

**Francesca Cugliari**

Servizio di Vestibologia  
SC di Otorinolaringoiatria  
IRCCS Casa Sollievo della Sofferenza  
S. Giovanni Rotondo (FG)

*Riconoscere precocemente una sordità improvvisa idiopatica è fondamentale, in quanto solo l'instaurarsi di un protocollo terapeutico nel più breve tempo possibile è in grado di incidere favorevolmente, nei casi meno gravi, sul decorso della perdita uditiva. Da un punto di vista pratico la diagnosi differenziale va posta immediatamente con l'otite catarrale acuta o il tappo di cerume*

**P**er sordità improvvisa (SI) s'intende una perdita uditiva, mono o bilaterale, superiore ai 30 dB su tre frequenze contigue, che si manifesta in un periodo inferiore ai tre giorni. Più di frequente si sviluppa rapidamente in pochi minuti od ore.

In circa un terzo dei casi i pazienti riferiscono di avvertire la perdita uditiva al risveglio; un terzo riferisce la comparsa contemporanea di instabilità o vertigine, la cui intensità è direttamente proporzionale alla perdita uditiva e s'accompagna spesso ad acufeni e/o a sensazione di orecchio pieno e a distorsione della sensazione sonora.

Tale quadro clinico fu descritto per la prima volta da De Kleyn nel 1944, ma a tutt'oggi l'eziologia e la patogenesi rimangono sconosciute.

Nel corso degli anni sono state numerose le teorie proposte per spiegarne il meccanismo causale: infezioni virali, occlusione vascolare, rottura delle membrane labirintiche, patologie autoimmunitarie, una alterata risposta delle cellule cocleari allo stress.

La SI va considerata una vera e propria urgenza audiologica e non deve essere confusa con altre patologie auricolari che possono simularne la sintomatologia.

Da un punto di vista estremamente pratico va risolto in prima istanza il quesito se trattasi di una reale sordità improvvisa piuttosto che di un'otite catarrale acuta o di un tappo di cerume.

La prima interessa l'orecchio medio, dove si verifica un versamento mucoso, che è in genere bilaterale, riconoscendo quale causa una patologia

nasale e/o una disfunzione della tuba uditiva.

Il tappo di cerume provoca invece l'occlusione del canale uditivo esterno, in genere dopo una doccia o uno shampoo, a causa dell'estrema idrofilia del cerume che imbibendosi di acqua si gonfia e causa, nell'arco di poche ore, una sensazione di ovattamento auricolare e/o acufeni e in alcuni casi anche di instabilità. Il medico di famiglia può in entrambi i casi formulare una diagnosi precoce e impostare un'eventuale terapia medica nel caso di riscontro di un'otite catarrale o effettuare un lavaggio auricolare, da eseguire sempre dopo instillazione di gocce emollienti, nel caso di un tappo di cerume.

Escluse tali cause, un improvviso deficit uditivo in assenza di dolore auricolare deve fare porre il sospetto di una sordità improvvisa.

Il carattere di emergenza di tale patologia è correlato alla necessità di instaurare un protocollo terapeutico nel più breve tempo possibile dall'inizio della sintomatologia, al fine di ottenere un recupero della soglia uditiva.

## Classificazione

Nel corso degli anni ci sono stati tentativi di classificazione della sordità improvvisa in base alla gravità della sintomatologia, al fine di poterne valutare in tempi precoci sia l'evoluzione sia la prognosi.

Si possono sviluppare differenti quadri clinici (secondo Rabin):

■ **tipo I:** perdita uditiva a carico delle basse frequenze non superiore ai 40 dB;

■ **tipo II:** perdita uditiva di circa 50-60 dB sulle frequenze 0,5, 1, 2 KHz e caduta sopra i 3 KHz;

■ **tipo III:** scarsi residui uditivi o anacusia.

Sheelhy ha invece suddiviso le sordità improvvisate in quattro gruppi:

**a.** perdita uditiva alle basse frequenze;

**b.** perdita uditiva pantonale;

**c.** perdita uditiva alle alte frequenze;

**d.** anacusia.

Nel tipo III e nel gruppo "d" il danno cellulare è tale che nessun protocollo terapeutico è in grado di ottenere validi recuperi della soglia uditiva.

## Epidemiologia

I dati riportati in letteratura riguardanti l'incidenza della sordità improvvisa oscillano tra 1/5.000 e 1/10.000 nuovi casi l'anno. Tuttavia, è verosimile che il numero complessivo sia più alto, ma che non tutti i casi giungano all'osservazione dello specialista a causa del possibile rapido recupero uditivo spontaneo; tale recupero appare più frequente nei giovani rispetto agli anziani.

Altri possono migliorare più lentamente in due o tre settimane con un recupero variabile da buono a eccellente. Di questi, comunque, il 15% riferisce un peggioramento della perdita uditiva nel tempo associata ad acufene persistente.

Per quanto concerne l'età più colpita, si riconoscono due picchi d'incidenza: tra i 30 e i 40 anni e tra i 55 e i 60 anni. Inoltre, in genere la sordità improvvisa è monolaterale (83-96% dei casi) e interessa più frequentemente il sesso maschile.

## Eziologia

In genere è possibile formulare una diagnosi eziologica specifica solo nel 20% dei casi. Così, nel terzo millennio, la sordità improvvisa rimane ancora "un sintomo alla ricerca di una diagnosi".

Le possibili patologie che possono correlarsi con un quadro di SI includono: infezioni virali o batteriche, eventi traumatici dell'orecchio, disordini immunitari (per esempio sindrome di Cogan), cause tossiche, farmaci ototossici, cause neurologiche (sclerosi multipla) (tabella 1).

È opinione comune che le infezioni virali rappresentino le forme più frequenti e generalmente si tratta in questi casi di una sordità severa, legata dal punto di vista anatomicopatologico a una atrofia dell'organo del Corti, e che raramente presenta possibilità di recupero.

Tra i virus ritenuti responsabili, il più comune è il virus della parotite, ma anche infezioni da adenovirus, virus parainfluenzali, herpes simplex (HSV) e varicella-zoster virus (VZV), citomegalovirus ed Epstein-Barr virus, virus della rosolia e morbillo.

Non esistono comunque in letteratura dati certi e in effetti la terapia

antivirale con acyclovir o valacyclovir è attiva solo verso le categorie di HSV e VZV. Inoltre, non vi è un migliore recupero uditivo rispetto ai casi non trattati con tali farmaci.

In un recente studio prospettico di 166 casi di sordità improvvisa osservati in un periodo di 5 anni gli autori riferiscono che il 65% dei soggetti aveva ottenuto un recupero uditivo indipendentemente dal trattamento instaurato.

La patologia vascolare può intervenire quale causa di sordità improvvisa in base ai meccanismi dello spasmo arterioso, con occlusione parziale del vaso, in patologie quali il diabete, l'ipertensione arteriosa, l'aterosclerosi e stati di ipercoagulabilità, o per trombosi in casi di embolia solida o gassosa, specie successivi a interventi chirurgici di by-pass o immersioni, o infine mediante il meccanismo dell'emorragia in corso di leucemia o nei soggetti con turbe della coagulazione. In questi casi è stata documentata una distruzione più o meno completa dell'organo del Corti.

La rottura delle membrane labirintiche, della finestra rotonda o ovale è stata ipotizzata quale ulteriore possibile causa di SI in seguito a

variazioni della pressione endolinfatica. Tale meccanismo può intervenire nel 20% dei casi in cui il deficit uditivo si rivela poi essere di tipo fluttuante o prodromo di una sindrome di Ménière completa.

In altri casi sono barotraumi, conseguenti a immersioni o sforzi notevoli, che determinano sordità improvvisa in seguito al manifestarsi di una fistola perilinfatica.

L'ipotesi autoimmunitaria quale causa di SI è tra le più recenti e ancora in fase di studio. Sono stati riscontrati anticorpi reattivi verso antigeni dell'orecchio interno e cellule T capaci di danneggiare strutture cocleari. Manca attualmente però un test che consenta di definire la presenza di anticorpi anticoclea, per cui tale diagnosi può essere posta solo se è presente una malattia autoimmunitaria documentata o una risposta anticorpale tipica per patologia autoimmune.

Tale meccanismo sembrerebbe però maggiormente coinvolto in casi di sordità progressiva, piuttosto che nella SI, dove una delle principali terapie risulta essere quella cortisonica.

Vi è poi l'1% dei casi di SI da imputare a un possibile neurinoma del nervo acustico, tumore benigno che nel suo lento accrescimento può provocare una compressione acuta arteriosa o venosa, con conseguente sofferenza del recettore acustico.

Un'ultima recente teoria vede la sordità improvvisa quale conseguenza di un'anomala attivazione di circuiti coinvolgenti fattori di trascrizione, quali il NFkB capace di determinare la produzione di citochine infiammatorie o altre proteine correlate a fattori di stress, in grado di distruggere l'equilibrio omeostatico cellulare nell'organo del Corti e in altre strutture dell'orecchio interno.

Elementi trigger nell'attivare tali meccanismi di stress, con conseguente alterata risposta della coclea, potrebbero essere malattie virali, patologie flogistiche sistemiche, condizioni di stress fisici, psichici o metabolici.

**Tabella 1**

### Possibili cause di sordità improvvisa

• Infezioni virali	Parotite, morbillo, rosolia, adenovirus, herpes simplex o zoster
• Occlusione vasale	Aterosclerosi, diabete mellito, turbe della coagulazione, ipertensione arteriosa
• Traumi cocleari	Fistole labirintiche, barotraumi, iatrogeni: interventi sull'orecchio medio
• Idrope endolinfatica	Malattia di Ménière
• Infezioni batteriche	Labirintite, meningite, encefalite
• Malattie autoimmunitarie	Sindrome di Cogan
• Patologie neurologiche	Sclerosi multipla
• Tumori	Neurinomi dell'VIII nervo cranico, altri tumori dell'angolo ponto-cerebellare
• Farmaci	Aminoglicosidi, diuretici, chemioterapici
• Rumore	Trauma acustico acuto

## ■ Clinica

Il quadro clinico della sordità improvvisa è caratterizzato da una ipoacusia che s'instaura senza segni premonitori, nell'arco di pochi minuti o ore, più raramente di giorni (massimo tre). È generalmente monolaterale (oltre il 90% dei casi) con un udito conservato nell'orecchio controlaterale. La SI è spesso accompagnata da acufeni (oltre il 70% dei casi), che possono residuare nonostante il recupero uditivo, e da una sensazione di orecchio pieno e/o segni di distorsione della sensazione sonora. A volte si associano turbe dell'equilibrio in maniera variabile e che, quando presenti, sono proporzionali al grado di ipoacusia e quindi alla gravità del danno e sono fattori prognostici negativi.

## ■ Esame obiettivo

Nella sordità improvvisa l'otoscopia è negativa, la membrana timpanica risulta nella norma. Questo determina la necessità di instaurare, dopo accurata anamnesi, delle procedure diagnostiche specialistiche atte a evidenziare il grado di perdita uditiva e, ove possibile, una terapia specifica o un protocollo terapeutico che possa comprendere tutte le possibili cause.

## ■ Diagnostica strumentale

La strategia diagnostica da seguire in caso di sordità improvvisa (tabella 2),

prevede attraverso un'anamnesi accurata un primo inquadramento del paziente e degli esami di laboratorio che possono indirizzare verso un sospetto eziologico.

Lo screening audiologico successivo mediante un'audiometria tonale liminare conferma la presenza di una ipoacusia neurosensoriale in genere monolaterale e quantifica il danno.

Diversi sono i quadri di curva audiometria che, secondo alcuni autori, rispecchiano la patogenesi:

- cofosi, scarsi residui uditivi o curva in discesa sugli acuti: secondari a ischemia cocleare;

- curva in salita: da ischemia della stria vascolare o idrope endolinfatica;

- curva a corda molle: è tipica di un'ischemia del territorio dell'arteriola del legamento spirale;

- curva pantonale.

L'indagine audiologica viene eseguita quotidianamente al fine di valutare eventuali modifiche della soglia uditiva durante il periodo di terapia.

I potenziali evocati uditivi, nei casi in cui il deficit uditivo sia inferiore ai 70 dB a 4 KHz, consentono di definire la sede cocleare o retrococleare della lesione.

Segni spontanei vestibolari sono rari in corso di SI; non di meno risulta utile l'esecuzione dell'elettro-nistagmografia (specie la prova calorica) al fine di evidenziare, quando presente, una ipo o areflessia

labirintica. Una tendenza al recupero vestibolare nel tempo si accompagna solitamente a un recupero dell'ipoacusia.

In caso di mancato miglioramento o di aggravamento dell'ipoacusia e allorché lo screening audiologico non confermi con sicurezza la sede cocleare della lesione, appare indicata l'esecuzione di una indagine RMN dell'orecchio interno e fossa cranica posteriore con mdc, al fine di escludere possibili neurinomi dell'VIII nervo cranico e/o una TAC dell'orecchio medio nel caso di sospetta rottura delle finestre labirintiche.

## ■ Evoluzione e prognosi

L'ipoacusia improvvisa non trattata può evolvere in un completo recupero, specie nei casi meno gravi e nei soggetti giovani; la prognosi nelle forme più gravi e nei soggetti anziani è meno buona. Inoltre, nelle forme più gravi, anche se trattate precocemente, l'eventuale recupero, dimostrabile nel 70% dei casi, è modesto e come tale non apprezzabile dal soggetto.

Il limite al di sotto del quale si ha la possibilità di avere una restituzione funzionale pressoché completa si attesta intorno a una perdita uditiva pari a 45-50 dB, oltre la quale è altamente probabile che il danno risulti definitivo; questo limite corrisponde a una sofferenza ancora limitata alle sole cellule ciliate esterne.

La prognosi è anche in funzione della morfologia della curva audiometria, in quanto le SI con tracciato audiometrico cosiddetto in salita presentano una buona possibilità di recupero nel 60% dei casi; la prognosi peggiora nelle forme pantonali, mentre le forme con deficit molto grave o con curva in discesa hanno la prognosi peggiore. La prognosi inoltre è migliore nei casi non associati a vertigine.

## ■ Trattamento

I protocolli terapeutici applicati negli ultimi anni nella SI sono stati numerosi, ma ancora oggi il tratta-

**Tabella 2**

### Strategia diagnostica essenziale della sordità improvvisa

• Anamnesi accurata	Ricerca di eventuali patologie (descritte nella tabella 1)
• Esami di laboratorio	Esami ematochimici di base, VES, PCR, omocisteina, anticorpi anticardiolipina, C-LAC anticoagulant lupus, indagine per sordità genetica. Screening anticorpale virale
• Screening audiologico	Audiometria tonale liminare, audiometria vocale, potenziali evocati uditivi (ABR), elettro-nistagmografia
• In caso di mancato miglioramento o di peggioramento a distanza di 30 giorni	RMN o TAC con mdc

mento non risulta standardizzato e i vari centri audiologici tendono a comportarsi in modo differente.

Il migliore protocollo prevede nei casi di sospetta SI accertata audiologicamente uno schema che ha per scopo il miglioramento dell'afflusso sanguigno in sede cocleare, la riduzione dell'ipotetica flogosi e dell'elevata pressione endolinfatica, il controllo - dove possibile - dell'infezione virale.

Nonostante l'efficacia della terapia non sia stata ancora dimostrata, il protocollo andrà iniziato nel più breve tempo possibile dall'inizio dei sintomi o comunque dall'arrivo del paziente a visita.

Un giudizio sull'evoluzione finale potrà essere espresso a sette giorni dall'inizio del trattamento, poiché un miglioramento uditivo entro questo termine è generalmente indice di un buon recupero funzionale finale. Di conseguenza è fondamentale la precocità della diagnosi e della conseguente terapia.

Tali protocolli prevedono attraverso l'ospedalizzazione o in regime di day hospital l'uso di corticosteroidi (prednisone o metilprednisone) ad attività antinfiammatoria e immunosoppressiva; farmaci antivirali; carbossigeno: una miscela di ossigeno e anidride carbonica che ha la proprietà di migliorare l'ossigenazione del sangue all'interno dell'orecchio; diuretici osmotici (glicerolo al 10% o mannitolo al 18%) nei casi in cui si sospetti una forma di idrope endolinfatica; farmaci ad azione vasoattiva (pentossifillina) nei casi in cui siano presenti vasculopatie.

In caso di scarso o nessun recupero uditivo il paziente viene inviato presso centri di ossigenoterapia iperbarica (OTI), dove si sottopone a elevata pressione atmosferica al fine di aumentare la pressione parziale di ossigeno arterioso (PaO<sub>2</sub>) con conseguente ripristino del metabolismo cellulare e ricomparsa delle funzioni elettrofisiologiche, dimostrabili all'EchoG (elettrococleografia). È una metodica eseguibile solo in centri specializzati e gravata comunque da possibili complicanze

(pneumotorace, problemi cardiovascolari, disfunzione tubarica) che ne limitano l'applicabilità.

Una metanalisi del 1998 dimostra un effetto positivo dell'OTI in circa il 50% dei casi dopo fallimento della terapia medica. Non è comunque da considerare un'alternativa a questa, bensì un ulteriore ausilio ai fini di un buon recupero uditivo.

A tal fine negli ultimi tempi sono anche in studio tentativi di terapia mediante iniezione intratimpanica di cortisonici.

### Conclusioni

La sordità improvvisa idiopatica è un'emergenza audiologica che deve essere necessariamente e precocemente riconosciuta dal medico di famiglia, in quanto solo l'instaurarsi di un protocollo terapeutico nel più breve tempo possibile è in grado di incidere favorevolmente, nei casi meno gravi, sul decorso della

perdita uditiva.

La sintomatologia riferita dal paziente e un'otoscopia negativa possono in prima istanza indirizzare verso un sospetto diagnostico di sordità improvvisa.

### BIBLIOGRAFIA

- Cvorovic' L, Deric D, Probst R et al. Prognostic model for predicting hearing recovery in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol* 2008; 29: 464-9.
- Haynes DS, O'Malley M, Cohen S et al. Intratympanic dexamethasone for sudden sensorineural hearing loss after failure of systemic therapy. *Laryngoscope* 2007; 117: 3-5.
- Merchant SN, Durand ML, Adams JC. Sudden Deafness: is it viral? *ORL J Otorhinolaryngol Rel Spec* 2008; 70: 52-62.
- Penido NO, Cruz OL, Zanon A. et al. Classification and hearing evolution of patients with sudden sensorineural hearing loss. *Braz J Med and Biol Res* 2009; 42: 712-16.
- Rauch SD. Clinical Practice. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *N Engl J Med* 2008; 359: 833-40.

# DOVE STA ANDANDO LA MEDICINA?

## L'APPROPRIATEZZA TERAPEUTICA E LA RICERCA DI NUOVE EVIDENZE

12 DICEMBRE 2009  
MILANO

AUDITORIUM ASSOLOMBARDA  
VIA PANTANO, 9



Mattina 9.00/13.00

### I NUOVI SCENARI DELLA MEDICINA

APERTURA LAVORI

José Luis ROMAN Presidente Fondazione MSD  
Ovidio BRIGNOLI Presidente Fondazione SIMG  
Roberto FORMIGONI Presidente REGIONE LOMBARDA  
Chairman: Franco REBUFFO Presidente ALÈTHEIA

Panel:

Ferruccio FAZIO\* Vice Ministro MINISTERO DEL LAVORO, della SALUTE E delle POLITICHE SOCIALI  
Enrico GARACI Presidente ISTITUTO SUPERIORE DI SANITÀ  
Guido RASI\* Direttore Generale AIFA  
Sergio DOMPÉ Presidente FARMINDUSTRIA  
Carlo SINI Filosofo Membro dell'ACCADEMIA dei LINCEI  
Renato BOTTI Presidente CO.L.C.I.S. - CONFINDUSTRIA LOMBARDA COORDINAMENTO INTERPROVINCIALE SANITÀ  
Giuseppe REMUZZI Research Coordinator Negri Bergamo LABORATORIES AND DACCO CENTRE  
Claudio CRICELLI Presidente SIMG

\* in via di conferma

Pomeriggio 14.00/17.30

### L'APPROPRIATEZZA TERAPEUTICA NELLA CLINICA ORIZZONTALE

Chairman: Claudio CRICELLI Presidente SIMG

Panel:

Carlo LUCCHINA Direttore Generale Sanità REGIONE LOMBARDA  
Carmelo SCARCELLA Direttore Generale ASL BRESCIA  
Ovidio BRIGNOLI Presidente Fondazione SIMG  
Teresa PETRANGOLINI Segretario Generale Nazionale CITTADINANZATTIVA  
Francesca MERZAGORA Presidente O.N.Da  
Giacomo MANTILLO Segretario Generale Nazionale FIMMG  
Mauro MARTINO Presidente SNAMI  
Walter MARROCCO Coordinatore Tavolo AIFA - MEDICINA GENERALE

La partecipazione è gratuita.

È richiesta l'iscrizione.

[www.aletheia-rc.it](http://www.aletheia-rc.it)

In collaborazione con ASSOCIAZIONE