

Ipoacusia improvvisa

- 1. Definizione**
- 2. Epidemiologia**
- 3. Eziopatologia e patogenesi**
- 4. Sintomi**
- 5. Esame clinico**
- 6. Diagnosi e diagnosi differenziale**
- 7. Terapia**
- 8. Prognosi**
- 9. Note editoriali**

1. Definizione

L'ipoacusia improvvisa è una perdita uditiva neurosensoriale ad insorgenza rapida, di solito unilaterale, di gravità variabile fino alla sordità. Può presentarsi associata a vertigini e/o ronzii nelle orecchie (1).

2. Epidemiologia

Non ci sono dati affidabili. Nuovi casi stimati in 20-100/100.000 persone all'anno (1).

Può verificarsi a qualsiasi età, più comunemente tra 43-53 anni, donne e uomini in egual misura.

3. Eziopatologia e patogenesi

La causa è sconosciuta. La maggior parte dei casi rimane di natura idiopatica. Cause identificabili sono neoplastiche, infettive (tra le quali HVS1, sifilide, borrelia), autoimmuni, neurologiche, otologiche, metaboliche e vascolari.

Le cause postulate di SSNHL idiopatico includono cocleite virale, eventi microvascolari e disturbi autoimmuni.

4. Sintomi

La perdita dell'udito si verifica di solito su un lato, solo eccezionalmente entrambe le orecchie sono colpite allo stesso tempo. Sintomi (secondo la frequenza) (1):

- Perdita dell'udito in genere rapida e unilaterale
- Tinnito ipsilaterale (molto frequente, ca nel 90%)
- Sensazione di pressione nell'orecchio
- Vertigini (nel 20-40% dei casi)
- Otaglia o disestesia periauricolare.

5. Esame clinico

Esame otoscopico e test diapason (cfr. diagnosi).

Inoltre:

- gli occhi sono esaminati per rossore e fotofobia (possibile Sindrome di Cogan) e la pelle viene esaminata per evidenziare un rash cutaneo (infezione virale, sifilide).
- esclusione di anomalie dei nervi cranici
- ricerca di altri sintomi e segni neurologici.

6. Diagnosi e diagnosi differenziale

Criteri diagnostici:

- Perdita dell'udito di natura neurosensoriale
- Perdita dell'udito di almeno 30 decibel (dB) su almeno tre frequenze di test consecutive
- Perdita dell'udito che si verifica entro un periodo di 72 ore.

Procedimento diagnostico:

1. Passo: è presente una perdita di udito?

- Anamnesi
- Test del sussurro
- Audiometria se disponibile

2. Passo: perdita neurosensoriale o conduttiva?

- Otoscopia (escludere cerume, corpo estraneo, otosclerosi, colesteatoma)
- Test del diapason (440 Hz) per l'orientamento approssimativo presso il medico di famiglia.

Test di Weber:

- Il diapason viene posizionato in sede frontale al centro.
- Test normale: il suono si sente in entrambe le orecchie, non lateralizzato.
- **Risultato per disturbo conduttivo:** il suono è centrale o lateralizzato nell'orecchio malato.
- **Risultato per disturbo neurosensoriale:** il suono è lateralizzato nell'orecchio sano.
- **Nota:** Il test di Weber non è affidabile nel caso di un disturbo isolato delle alte frequenze.

Test di Rinne:

- Si mette il diapason sulla base dell'osso mastoide dell'orecchio. Quando non si sente più la vibrazione si sposta il diapason davanti al padiglione auricolare.
- Test normale: si sente di nuovo la vibrazione.
- **Risultato per disturbo conduttivo:** non si sente nulla.

3. Passo: Esecuzione di un audiogramma

- Se c'è una perdita di udito neurosensoriale improvvisa un **audiogramma** dovrebbe essere **eseguito rapidamente ma non come un'emergenza** (ideale nei primi giorni).
- Ev. timpanometria ed esame vestibolare

Nota: l'imaging con TAC e la diagnostica di laboratorio non sono raccomandati per la diagnostica di routine. Secondo sospetto clinico indicato: TSH, VES, PCR, sifilide, borrelia, Herpes Zoster, elettroforesi sierica, viscosità.

4. Passo: risonanza magnetica cerebrale e del cranio con la rocca petrosa per verificare la presenza di schwannoma vestibolare e esclusione SEP.

Diagnosi differenziale:

Circa il 10-15% delle perdite uditive che si sviluppano rapidamente sono causate da un'altra condizione sottostante. La perdita dell'udito può essere associata, tra le altre cose a (1, 2):

- Cerume
- Disturbi della ventilazione dell'orecchio medio: Catarro tubarico dell'orecchio medio, versamento timpanico (chiarimento: test di Weber, otoscopia)
- Malattia di Ménière: vertigini ricorrenti con vomito per ore, tinnito, nistagmo spontaneo e perdita uditiva unilaterale.
- Tumori benigni o maligni delle orecchie
- **Schwannoma vestibolare (SV)** (precedentemente: neuroma acustico): perdita dell'udito unilaterale, talvolta acuta. Spesso presenza anche di **acufeni, disturbi dell'equilibrio e/o vertigini** (3). La prevalenza del SV nelle perdite uditive acute è relativamente alta (circa il 3-10 %).

I SV sono per lo più tumori a crescita lenta, soprattutto nei pazienti più anziani dove un'attesa controllata con MRI di follow up dopo 6 e 12 mesi è consigliata. Nei bambini e negli adolescenti si raccomanda invece una terapia chirurgica il più presto possibile (possibile crescita rapida).

- Infezioni batteriche/virali (neurosifilide, borreliosi, zoster): sono rare; test di screening per gli agenti patogeni solo in caso di sospetto
- Insufficienza vascolare (ictus ecc.)
- Sclerosi multipla
- Traumi alla testa che coinvolgono le cellule ciliate dell'orecchio, il timpano o le ossa.
- Medicine e insetticidi: una lunga lista di farmaci potrebbe causare l'ipoacusia improvvisa. Insetticidi come malatione e metoxicloro sono stati associati alla sordità improvvisa binaurale (in entrambe le orecchie).

7. Terapia

Indicazione:

- Nei casi di **perdita uditiva ≥ 25 dB**, orecchie pre-danneggiate e disturbi vestibolari aggiuntivi e/o acufeni, le società professionali ORL raccomandano una **terapia steroidea** (1, 2, 7-9).
- Tuttavia, la situazione degli studi è ancora insoddisfacente; non esiste una terapia con una chiara prova di beneficio (risultati di studi divergenti, scarsa qualità degli studi, alta tendenza alla guarigione spontanea).
- Il grado di perdita dell'udito iniziale può influire sulla risposta al trattamento, con una maggiore perdita dell'udito che ha maggiore probabilità di rispondere alla terapia con glucocorticoidi.

Trattamento steroideo e modalità:

- La terapia dovrebbe essere iniziata **rapidamente, ma non come un'emergenza** (1, 4, 5), se possibile entro 14 giorni dall'inizio dei sintomi. Tuttavia, può essere proposta fino a 8 settimane dopo l'inizio dei sintomi.
- Modalità di somministrazione:
 - per os, intratimpanica o entrambe (in caso di perdita dell'udito >50 dB).
 - L'evidenza suggerisce un'efficacia simile con i glucocorticoidi sistemici o intratimpanici.
- Durata:
 - le iniezioni intratimpaniche vengono eseguite 1/ settimana per 3 settimane.
 - Prednisone per os 60 mg al di, per 10 giorni.
- Terapia di salvataggio:
 - Indicata per i pazienti che manifestano un miglioramento dell'udito di <10 dB o che continuano ad avere una perdita dell'udito di >20 dB rispetto all'udito basale.
 - da iniziare entro sei-otto settimane dall'insorgenza dei sintomi; il trattamento offerto dipende dalla terapia iniziale ricevuta:
 - Per i pazienti che hanno ricevuto il trattamento iniziale per os si procede con iniezioni intratimpaniche di dexametasone.
 - Per i pazienti che hanno ricevuto un trattamento iniziale con steroidi intratimpanici, offriamo un trattamento di salvataggio con Prednisone 60 mg per via orale una volta al giorno per 10 giorni.
 - L'aggiunta di ossigenoterapia iperbarica (HBOT) come coadiuvante per il trattamento con glucocorticoidi di salvataggio può essere utilizzata se

disponibile, in particolare per i pazienti con perdita dell'udito più profonda (>70 dB).

- Nessuna terapia aggiuntiva con glucocorticoidi è offerta ai pazienti che hanno ricevuto una combinazione iniziale (concomitante o sequenziale) di glucocorticoidi sistemici e intratimpanici.

Non raccomandato (di routine):

- Ossigenoterapia iperbarica (HBOT): molto controversa. Alcuni effetti sull'udito sembrano possibili con l'uso precoce dell'HBOT, ma il loro significato clinico non è chiaro. L'uso di routine non è giustificato sulla base dei dati disponibili (1, 10).
- Non raccomandato: Terapia reologica, aciclovir, plasmateresi, antiossidanti, ginkgo, istamina, riposo a letto (1).

8. Prognosi

Il decorso è favorevole con recupero completo dell'udito nel 70-90% dei pazienti (anche per quanto riguarda le vertigini e gli acufeni) quando l'ipoacusia improvvisa comporta la perdita uditiva isolata nel campo delle basse o medie frequenze o una perdita uditiva lieve (1).

La prognosi peggiora in caso di perdita uditiva profonda o perdita dell'udito nel campo delle alte frequenze (1).

La prognosi più sfavorevole si ha nei casi di ipoacusia primaria al limite della sordità e nei casi di disturbi vestibolari aggiuntivi oggettivabili.

In caso di perdita dell'udito nel campo delle basse e medie frequenze, è possibile una successiva manifestazione controlaterale.

Per tutti i pazienti con ipoacusia neurosensoriale improvvisa idiopatica (SSNHL), otteniamo un **audiogramma di follow-up circa 6 mesi** dopo l'insorgenza dei sintomi per quantificare l'entità della perdita permanente dell'udito. Non è previsto alcun ulteriore miglioramento dell'udito dopo questo periodo.

I pazienti con perdita permanente dell'udito devono essere indirizzati per la riabilitazione uditiva.

L'acufene che può accompagnare la SSNHL idiopatica può essere difficile da trattare e può influire sulla qualità della vita. Inoltre, le vertigini possono persistere.

Raccomandazioni per l'orecchio sano (soprattutto se la restitutio non è completa): nessuna immersione, misure di protezione dal rumore (11).

9. Note editoriali

1. Weber PC: Sudden sensorineural hearing loss. UpToDate, aufgerufen 09/2021
2. Clinical Practice Guideline: Sudden hearing loss. Otolaryngology - Head and Neck Surgery 2019; 146 (3) Suppl. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31369349/>
3. Park JK, et al.: Vestibular schwannoma (acoustic neuroma). UpToDate, aufgerufen 09/2021
4. Conlin AE, Parnes LS. Treatment of sudden sensorineural hearing loss, I: a systematic review. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2007;133(6):573-581.
5. Labus J, Breil J, Stutzer H, Michel O. Meta-analysis for the effect of medical therapy vs. placebo on recovery of idiopathic sudden hearing loss. Laryngoscope 2010;120(9):1863-1871.
6. Egli GD, et al.: Effectiveness of systemic high-dose dexamethasone therapy for idiopathic sudden

- sensorineural hearing loss. *Audiol Neurotol* 2013;18(3):161-70. doi: 10.1159/000346938. Epub 2013 Feb 27
7. Moon IS, Lee JD, Kim J, Hong SJ, Lee WS. Intratympanic dexamethasone is an effective method as a salvage treatment in refractory sudden hearing loss. *Otol Neurotol*. 2011;32(9):1432-6. doi: 10.1097/MAO.0b013e318238fc43.
 8. Rauch SD, et al.: Oral vs Intratympanic Corticosteroid Therapy for Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. A Randomized Trial. *JAMA*. 2011;305(20):2071-2079.
 9. Morita S, et al.: The Short- and Long-Term Outcome of Intratympanic Steroid Therapy as a Salvage Treatment for Acute Low-Tone Sensorineural Hearing Loss without Episodes of Vertigo. *Audiol Neurotol*. 2016;21(3):132-40. doi: 10.1159/000444577. Epub 2016 Apr 15.
 10. Bennett MH, et al.: Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. *Cochrane Database Syst Rev*, 2007.
 11. Rauch SD: Idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *NEJM* 2008; 359: 833-40.
 12. Zamaro E, et al.: "HINTS" bei akutem Schwindel: peripher oder zentral? *Swiss Medical Forum* 2016; 16(1):21–23.
 13. Kleinjung T, Huber A.: Der Hörsturz. Von der Diagnose zu einer rationalen Therapie. *Swiss Medical Forum* 2016; 2016;16(48):1038–1045.
 14. Shuman AG, et al.: Tuning Fork Testing in Sudden Sensorineural Hearing Loss. *JAMA Intern Med*. 2013;173(8):706-707.

CONTATTI

Questa linea guida è stata redatta sulla base delle linee guida dell'associazione delle reti di medici mediX Svizzera, di volta in volta aggiornate e riviste da mediXticino.

Ultimo aggiornamento: novembre 2021

© linee guida mediXticino (di FAMedNET SA)

Editore:

Dr.ssa med. Greta Giardelli

Redazione (responsabile):

Dr.ssa med. Greta Giardelli

Autori:

Dr.ssa med. Greta Giardelli

Consulenza specialistica

Dr.ssa med. Elena Scotti, FMH Otorinolaringoiatria

Questa linea guida è stata creata con finalità scientifiche e in modo indipendente dai medici della rete, in particolare senza influenze esterne di terzi appartenenti a gruppi finanziari, assicurativi, industriali o altri di interesse economico. Le Linee guida mediXticino contengono raccomandazioni terapeutiche per specifiche situazioni di trattamento. Ogni paziente, tuttavia, deve essere trattato in base alle sue circostanze individuali valutate personalmente dal medico curante, che è l'unico responsabile a riguardo.

Le linee guida mediXticino sono sviluppate e verificate con impegno e cura a titolo divulgativo e di formazione interna; la società FAMedNET SA, che gestisce mediXticino, declina del resto ogni responsabilità per correttezza ed esaustività.

Tutte le linee guida di mediXticino sono consultabili su Internet all'indirizzo www.medix-ticino.ch

Si prega di inviare feedback a: segretariato@medix-ticino.ch