



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DE
COIMBRA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

DANIELA FILIPA PAIVA CATALÃO

**“SURDEZ SÚBITA NEUROSENSORIAL: DIAGNÓSTICO E
TERAPÊUTICA”**

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE OTORRINOLARINGOLOGIA

Trabalho realizado sob a orientação de:

PROFESSOR DOUTOR ANTÓNIO CARLOS EVA MIGUÉIS

DR. RICARDO JORGE NUNES PINTO SOARES CAIADO

JANEIRO/2021

“SURDEZ SÚBITA NEUROSENSORIAL: DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICA”

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE OTORRINOLARINGOLOGIA

Daniela Filipa Paiva Catalão

Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

[\(danielafpcatalao@gmail.com\)](mailto:danielafpcatalao@gmail.com)

Ricardo Jorge Nunes Pinto Soares Caiado

Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra,
Portugal

António Carlos Eva Miguéis

Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra,
Portugal

Morada Institucional: Polo III – Polo das Ciências da Saúde, Azinhaga de Santa Comba,
Celas – 3000-548 Coimbra

Índice

Resumo	3
Abstract	4
Lista de Abreviaturas e Acrónimos	5
Introdução	6
Materiais e Métodos	8
Diagnóstico.....	10
A. Avaliação Clínica.....	10
B. Investigação Laboratorial	13
C. Imagiologia.....	13
D. Outros Testes.....	15
D.1. Exames audiométricos.....	15
D.2. Potenciais evocados auditivos.....	16
Tratamento.....	18
A. Corticóides Sistêmicos	19
B. Corticóides Intra-timpânicos.....	20
B.1. Corticóides Intra-timpânicos como terapêutica de resgate.....	21
C. Outras modalidades tratamento	22
C.1. Oxigenoterapia hiperbárica.....	22
C.1.1. Oxigenoterapia hiperbárica como terapêutica inicial	24
C.1.2. Oxigenoterapia hiperbárica como terapêutica de resgate	25
C.2. Outras terapêuticas farmacológicas – trombolíticos, vasodilatadores, antivíricos.....	25
Discussão.....	27
Conclusão	30
Agradecimentos	32
Referências	33

Resumo

Título: *Surdez súbita neurossensorial: diagnóstico e terapêutica*

Introdução: A SSNS afeta, anualmente, 5 a 27 em cada 100.000 pessoas, sendo considerada uma urgência médica da área de Otorrinolaringologia. A SSNS define-se por uma perda auditiva igual ou superior a 30 decibéis (dB) em 3 frequências consecutivas e que ocorre em menos de 72 horas. É fundamental o seu diagnóstico precoce para instituir uma terapêutica eficaz o mais rapidamente possível de forma a aumentar a probabilidade de recuperação auditiva e da qualidade de vida do doente. Existem diversas opções terapêuticas disponíveis para a SSNS. No entanto, a incerteza no que concerne à sua eficácia e segurança comparativas dificulta a seleção do tratamento ideal para SSNS.

Objetivos: O objetivo do presente estudo é a realização de uma revisão sobre a investigação feita nos últimos 5 anos no que concerne ao diagnóstico e tratamento da SSNS, de modo a sensibilizar e esclarecer sobre esta patologia.

Materiais e Métodos: A pesquisa realizada na base de dados bibliográfica *PubMed*, iniciada no dia 10 de Setembro de 2020, utilizando os termos “Sudden Hearing Loss” no campo de pesquisa, restringindo a pesquisa a um intervalo de tempo de 2020 a 2015, correspondente a um período de 5 anos.

Discussão e conclusão: Apesar da extensa literatura sobre esta patologia, futuras pesquisas deverão ser conduzidas de modo a determinar carências atuais da evidência no que concerne ao diagnóstico e terapêutica.

Palavras-chave: Surdez súbita; Surdez súbita neurossensorial, Diagnóstico, Terapêutica, Corticoterapia

Abstract

Introduction: Sudden sensorineural hearing loss (SSNHL) affects 5 to 27 per 100.000 people annually. The SSNHL defined by a 30-dB or over SNHL at 3 consecutive frequencies, occurring within less than 72 hours. Early diagnosis is essential to institute effective therapy as soon as possible in order to increase the likelihood of hearing recovery and the patient's life quality. There are several treatment options available for SSNHL. However, uncertainty regarding its comparative efficacy and safety makes it difficult to select the ideal treatment for SSNHL.

Objectives: The aim of the present study is to elaborate a review of the research carried out in the last 5 years regarding the diagnosis and treatment of SSNHL, in order to raise awareness and clarify about this pathology.

Materials and Methods: Literature review on articles published on the internet platform 'Pubmed' bibliographic database, which started on September 10, 2020, using the terms "Sudden Hearing Loss" in the search field, restricting the search to a period of time from 2020 to 2015, corresponding to a period of 5 years.

Conclusions: Despite the extensive literature on this pathology, future research should be conducted in order to determine current deficiencies in the evidence regarding diagnosis and therapy.

Keywords: Sudden Hearing Loss; Sudden Sensorineural Hearing Loss; Diagnosis; Treatment

Lista de Abreviaturas e Acrônimos

AAO-HNS – American Academy of Otorhinolaryngology and Head and Neck Surgery

AVC – Acidente Vascular Cerebral

AIT – Isquemia Transitória Cerebral

CIT – Corticoterapia Intra-Timpânica

dB – Decibéis

FDA – Food and Drug Administration

Hz – Hertz

MAE – Meato Acústico Externo

MAI – Meato Acústico Interno

NIDCD – National Institute on Deafness and Other Communication Disorders

OEA – Otoemissões Acústicas

O2HB – Oxigenoterapia Hiperbárica

PEA – Potencias Evocados Auditivos

PTA – *Pure Tone Average*

RCT – Ensaios Clínicos Controlados Randomizados

RM – Ressonância Magnética

SSNS – Surdez Súbita Neurosensorial

SSNSI – Surdez Súbita Neurosensorial Idiopática

SC – Surdez de Condução

SS – Surdez Súbita

TC – Tomografia Computorizada

Introdução

A surdez súbita neurossensorial (SSNS) apresenta-se como uma sensação subjetiva de perda auditiva, geralmente unilateral, de aparecimento inesperado (1). De acordo com a literatura e com os critérios do *National Institute on Deafness and Other Communication Disorders* (NIDCD), a SSNS define-se por uma perda auditiva superior ou igual a 30 decibéis (dB) em 3 frequências consecutivas e que ocorre em menos de 72 horas (2). Acompanha-se frequentemente por zumbidos e/ou vertigem (1). A presença de vertigem é geralmente observada em casos mais severos e está frequentemente associada a um pior prognóstico de recuperação auditiva (3). Os zumbidos são uma comorbidade frequente que pode persistir no tempo e constituem a principal preocupação do doente (1). Doentes com SSNS unilateral têm dificuldade na percepção da fala na conversação em grupo e em ambientes ruidosos (1). Esta assimetria auditiva frequentemente resulta na incapacidade de localizar a origem do som, o qual pode ser frustrante e provocar mesmo desorientação (1).

A SSN afeta, anualmente, 5 a 27 em cada 100.000 pessoas (1), sendo considerada uma urgência médica da área de Otorrinolaringologia (1)(4-6). É fundamental o seu diagnóstico precoce para instituir uma terapêutica eficaz o mais rapidamente possível de forma a aumentar a probabilidade de recuperação auditiva e da qualidade de vida do doente.

Apesar de extensa investigação, subsiste controvérsia sobre a etiologia da SSNS. As teorias prevalentes, na literatura, incluem infeção viral, alterações vasculares, rotura da membrana labiríntica e patologia imunológica (6)(7). Contudo a SSNS classifica-se como idiopática (SSNSI) em cerca de 90% dos casos (1). Habitualmente afeta indivíduos entre 50 e 60 anos de idade (4)(9), não havendo preponderância de sexo (8).

Segundo a literatura, a recuperação espontânea ocorre em 32% a 65% dos casos (1)(4)(8)(9). No entanto, a prática clínica demonstra que estes números possam estar sobrestimados (1). O prognóstico para a recuperação depende de vários fatores, incluindo idade do doente, presença de vertigem no início dos sintomas, grau de perda auditiva, configuração audiométrica, tempo entre o aparecimento dos sintomas e o início tratamento e a presença de comorbidades sistémicas, tais como diabetes *mellitus*, hipertensão arterial, dislipidémia e síndrome metabólica (1)(8)(10).

Existem diversas opções terapêuticas disponíveis para a SSNS: corticóides tópicos e sistêmicos, antivíricos, oxigenoterapia hiperbárica (O₂HB), agentes reológicos, diuréticos e cirurgia do ouvido médio para reparação de fístula, entre outros (1)(4). Contudo, a incerteza no que concerne à sua eficácia e segurança comparativas dificulta a seleção do tratamento ideal para SSNS, pelo que alguns autores preconizam não fazer qualquer tratamento (4).

A incidência deste sintoma, as consequências debilitantes causadas pela não realização do diagnóstico e tratamento precoces, a abundância de pequenas séries e casos clínicos relacionados com o tratamento e a escassez de ensaios clínicos controlados randomizados (RCT), revelam a necessidade de investigação neste campo (1).

O objetivo do presente estudo é a realização de uma revisão sobre a investigação feita nos últimos 5 anos no que concerne ao diagnóstico e tratamento da SSNS, de modo a sensibilizar e esclarecer sobre esta patologia.

Materiais e Métodos

A pesquisa feita para este artigo de revisão foi realizada de forma faseada e cronológica. A pesquisa realizada na base de dados bibliográfica *PubMed*, iniciada no dia 10 de Setembro de 2020, utilizando os termos “Sudden Hearing Loss” no campo de pesquisa, permitiu obter 678 resultados. Restringindo a pesquisa ao intervalo de tempo de 2015 a 2020, correspondente a um período de 5 anos, foram encontrados 140 resultados.

A segunda pesquisa realizada, foi conduzida em Dezembro de 2020, tendo sido encontrados 49 artigos, que já tinham sido seleccionados na pesquisa anterior, pelo que foram rejeitados.

Uma terceira pesquisa foi realizada em Janeiro de 2021, com o objetivo de detetar eventuais artigos que tenham sido publicados desde o final do ano de 2020, não tendo sido encontrados artigos de relevo para a realização deste estudo.

Os critérios de elegibilidade dos artigos referidos foram de acordo com o seu título, objetivos propostos, a sua data de publicação e o grupo etário considerado, ou seja, adultos. Todos os artigos que não apresentavam estas características, ou seja, cujo grupo etário estudado eram crianças, outro idioma que não português, inglês e espanhol e, cujo objetivo proposto não seria relevante para a realização deste estudo, foram excluídos. Por conseguinte, do total dos 140 resultados encontrados, 41 foram excluídos devido a serem em línguas estrangeiras não dominadas pelo autor (Chinês, Dinamarquês, Alemão, Japonês). Dos 99 artigos remanescentes, 66 foram excluídos uma vez que não continham informação específica sobre SSNS, informação útil para este artigo ou a idade adulta (maior ou igual a 18 anos), restando 33 artigos. (Figura 1).

Por conseguinte, este estudo foi redigido com base no total de 33 artigos publicados entre 2015 e 2020, dos quais 12 são revisão sistemática, 2 revisão narrativa, 4 RCT, 2 meta-análises de RCT, 7 artigos científicos originais, 3 estudos retrospectivos casos de série, 2 *practice perspective* e 1 *clinical practice guideline*. Após uma leitura criteriosa, foram seleccionadas secções dos artigos de modo a serem citadas nesta revisão da literatura.



Figura 1 - Método utilizado na triagem dos artigos.

Diagnóstico

A. Avaliação Clínica

O primeiro passo na avaliação clínica é a distinção entre a SC e SSNS uma vez que o quadro clínico de ambas pode ser semelhante, embora tenham prognóstico e tratamento muito distintos (1)(8)(11). Doentes com SSNS geralmente reportam zumbidos, sensação de plenitude auricular e vertigem. No entanto, alguns destes sintomas podem estar presentes na SC. A combinação da história clínica, do exame objetivo e da audiometria possibilita-nos chegar a um diagnóstico (1)(8).

De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, o doente deve ser questionado sobre história de trauma (acústico, barotrauma e trauma craniano), otodinia, otorreia, febre, sintomas neurológicos e sistémicos (1).

O exame objetivo incluindo a otoscopia (inspeção dos meatos acústicos externos, visualização das membranas timpânicas) e a acumetria (Prova de Rinne e Weber) é essencial para a distinção entre SC e SSNS (1)(8)(11). Causas de SC incluem rolhão de cerúmen, otite média com e sem efusão, corpos estranhos no meato acústico externo (MAE), perfuração da membrana timpânica, edema do MAE por otite externa, otoesclerose, trauma e colesteatoma (1)(11). Perante a presença de um rolhão de cerúmen, este deve ser removido previamente à determinação de um diagnóstico nos doentes com SS (1). Doentes com SSNS terão quase sempre uma otoscopia sem alterações (12), enquanto que doentes com SC apresentarão, geralmente, anomalias à otoscopia (1).

A prova de Rinne e Weber têm sido usadas tradicionalmente para diferenciar SC de SSNS (1) no entanto, segundo alguns estudos, as provas podem não ser realizadas de forma adequada entre examinadores comprometendo a viabilidade das mesmas (1). De acordo com um estudo a prova de Rinne poderia realizar a distinção corretamente entre SC e SSNS em 96% dos casos e, apenas, com uma precisão de 91% em examinadores não-experientes (1).

Assim, segundo as *guidelines* da AAO-HNS, a acumetria deve ser utilizada em conjunto com o exame otoscópico para auxiliar no diagnóstico previamente à realização da audiometria (1). Perante a presença de uma SSNS é expectável que a prova de Rinne seja positiva (condução aérea superior à condução óssea no ouvido testado) e se o som

for melhor no ouvido contralateral, através da condução óssea, traduz uma SSNS no ouvido testado (1) e a presença de lateralização do som na prova de Weber (lateralização para o ouvido sem patologia) (11).

Seguidamente, deve ser investigado a existência de episódios recorrentes de surdez súbita, surdez súbita bilateral e/ou sinais neurológicos focais (1), de modo a identificar prováveis doentes com outras patologias subjacentes (12) para as quais são necessárias outro tipo de abordagens que não serão contempladas no âmbito deste estudo. A SSNS raramente será bilateral, recorrente ou associada a sinais neurológicos focais.

Na tabela 1 encontram-se descritos alguns sinais e sintomas sugestivos da presença de uma patologia subjacente à surdez súbita.

Tabela 1 - Sinais e Sintomas sugestivos de SSNS não idiopática.

Adaptada da AAO-HNS *Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss*⁽¹⁾

Surdez súbita bilateral
Antecedentes de recorrência de surdez súbita em um ou ambos ouvidos
Disfunção vestibular simultânea com oscilopsia severa
Olhar evocado e nistagmo <i>downbeat</i>
Dor ocular simultânea, lacrimejo, vermelhidão e fotofobia
Sinais ou sintomas neurológicos focais, tais como cefaleias, desorientação, diplopia, disartria, fraqueza focal, parestesias focais, ataxia, fraqueza facial
Trauma recente
Trauma acústico recente
Barotrauma recente

Uma vez que a maioria dos doentes com SSNSI apresentam uma surdez unilateral, a presença de uma surdez súbita bilateral é rara e, portanto, devem ser consideradas outras patologias abaixo listadas na tabela 2.

Tabela 2 – Condições possivelmente associadas a SSNS bilateral.

Adaptada da AAO-HNS *Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss*⁽¹⁾

Infeção (viral, incluindo HSV, VZV, HIV, etc; bacteriana; micoplasma; Lyme; tuberculose; sífilis; fúngica)	Cefaleia, febre, paralisia de nervos cranianos, alterações do líquido cerebroespinal frequentemente observado na meningite; vesículas e fraqueza facial observada frequentemente no VZV
Doença autoimune do ouvido interno	Flutuação auditiva, vertigem
Medicamentos ototóxicos	Disfunção vestibular, oscilopsia
Trauma	Fratura do temporal com possível sinal Battle; contusão coclear sem fratura visível; barotrauma
AVC	Vertigem, disartria, fraqueza facial, ataxia, nistagmo, parestesias unilaterais, anomalias na TC ou RM ou AngioRM da vasculatura vertebrobasilar
Síndrome de Cogan	Queratite intersticial da córnea não-sifilítica, surdez súbita, vertigem
Neoplásica (neurinoma do acústico bilateral, neurofibromatose II, etc.)	Anomalias na RM, estudo imagiológico cerebrovascular, líquido cerebroespinal

AVC - Acidente Vascular Cerebral; AngioRM – angiografia por ressonância magnética; HIV – vírus imunodeficiência humana; HSV – vírus herpes simplex; RM – ressonância magnética; TC – tomografia computadorizada; VZV – vírus varicela zoster.

A maioria dos casos de SSNS não é precedida de episódios de flutuação auditiva pelo que este achado clínico deve motivar a consideração de uma patologia subjacente tal como doença de Ménière, doença autoimune do ouvido interno, síndrome de Cogan e síndrome de hiperviscosidade, sendo a doença de Ménière uma das etiologias mais comuns (1).

Por outro lado, a presença de sinais neurológicos focais, tais como vertigem, disartria, síndrome de Horner ipsilateral (miose, ptose e anidrose), diplopia, nistagmo, parestesia facial ipsilateral, parestesias contralaterais corporais, dismetria e ataxia, traduzem envolvimento do sistema nervoso central (1). AVC's, AIT's, esclerose múltipla, meningite, tumores do ângulo pontocerebeloso (neurinoma do acústico e meningioma) podem ser as causas subjacentes perante uma SSNS na presença de sinais neurológicos focais e, portanto, não serão abordadas neste estudo.

B. Investigação Laboratorial

Estudo analítico de rotina, incluindo hemograma com leucograma, provas de coagulação, eletrólitos, velocidade de sedimentação são realizados frequentemente (8). Neste contexto, estudo analítico de “rotina” refere-se a testes não específicos que são automaticamente realizados ou sem ter em consideração as características específicas do doente, doenças concomitantes, sintomas adicionais ou fatores de risco geográficos (13). No entanto, de acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, existe uma forte recomendação contra a sua realização, uma vez que o estudo analítico de rotina não melhora a gestão do doente e, por outro lado, tem custos associados e potenciais riscos relacionados com resultados falsos-positivos ou falsos-negativos (1).

Investigação serológica para causas infecciosas não deve ser realizado de rotina, mas sim orientado pela clínica e epidemiologia (1)(8). Por exemplo, segundo a literatura, a SSNS pode coincidir com infeção pela *Borrelia burgdorferi* (Doença de Lyme) e, portanto, doentes que viajam para zonas endémicas, com lesão em alvo na pele e com SSNS, devem ser testados para a doença Lyme (1)(11). No entanto, em doentes sem risco de exposição ou presença de uma lesão suspeita que se apresente concomitantemente com SSNS, a realização do mesmo estudo não está indicado (1).

Atualmente, não existe evidência suficiente que sustente que a realização de estudo analítico/serológico de rotina produza alterações no diagnóstico, tratamento ou prognóstico devendo a sua realização ser evitada (1)(13).

C. Imagiologia

De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, não deve ser realizada tomografia computadorizada (TC) crânio-encefálica de rotina como exame para avaliação inicial de um doente com uma presuntiva SSNS (1)(13).

A TC crânio-encefálica de rotina corresponde a uma tomografia com cortes cerebrais de 5 milímetros de espessura realizados, frequentemente, para avaliação de possível AVC hemorrágico ou isquémico que, no entanto, não possui resolução suficiente para avaliar o meato acústico interno (MAI). Além disso, a realização da TC crânio-encefálica acresce alguns riscos, tais como exposição a radiações (13) e efeitos secundários da administração de contraste endovenoso. Contudo, perante doentes com sinais

neurrológicos focais, história de trauma e patologia crónica do ouvido, esta recomendação não se aplica (1) constituindo uma exceção. Esta recomendação não implica que a realização estudos imagiológicos não tenha valor na gestão de doentes com SSNS, pelo contrário, beneficiam da realização de uma ressonância magnética (RM) crânio-encefálica ou TC de alta resolução do osso temporal (1) uma vez que, permite a realização do diagnóstico diferencial de patologia retrococlear (1)(8)(11)(12).

Por conseguinte, a RM crânio-encefálica e dos ouvidos, com administração de contraste paramagnético (gadolínio), é considerada a modalidade imagiológica de escolha para detetar patologias subjacentes de SSNS como tumores ângulo pontocerebeloso e do MAI (1)(8)(11). Perante doentes cuja realização de RM esteja contraindicada (por exemplo, pacemakers, outros implantes metálicos ou claustrofobia) (8) a TC de alta resolução do osso temporal com contraste pode ser considerada (1). Os custos implicados na realização da RM são mais favoráveis comparativamente ao custo adicional do tratamento de um tumor de maiores dimensões (1). Além desta vantagem, a elevada prevalência de tumores em doentes com SSNS justifica a realização da RM crânio-encefálica e dos ouvidos (1). Todavia, a sua realização também implica desvantagens tais como a possibilidade de identificação de achados que não se encontram correlacionados com a SSNS, podendo causar ansiedade nos doentes ou requerer uma avaliação adicional (1). Outra desvantagem é a potencial ocorrência de reações adversas imediatas ao contraste ou a indução de fibrose nefrogénica que, felizmente, é rara em doentes sem doença renal pré-existente (1).

Também deve ser referido que perante doentes em que se observe uma recuperação auditiva completa, quer seja espontânea ou após a administração de corticoterapia, não exclui a possibilidade da presença de patologia retrococlear, pelo que devem ser submetidos a uma RM crânio-encefálica e dos ouvidos (1)(13).

De acordo com estudo (12)(11) é recomendado a realização da RM crânio-encefálica e dos ouvidos durante os primeiros quinze dias após o diagnóstico. No entanto, segundo as *guidelines* da AAO-HNS, não existe informação suficiente para definir um intervalo de tempo para obtenção da RM crânio-encefálica e dos ouvidos ou dos potenciais evocados auditivos (PEA) para a investigação de patologia retrococlear. Deste modo, as referidas *guidelines* propõem a realização de uma RM crânio-encefálica e dos ouvidos num período de tempo razoável, quer exista ou não a recuperação auditiva (1).

D. Outros Testes

D.1. Exames audiométricos

Segundo as *guidelines* da AAO-HNS, deverão ser realizados exames audiométricos o mais rápido possível (dentro de 14 dias do início dos sintomas) de modo a confirmar o diagnóstico de SSNS (1). Os exames audiométricos necessários são um audiograma tonal e um audiograma vocal (11). A obtenção destes exames é mandatório para a realização do diagnóstico definitivo de SSNS uma vez que é fundamental, para a distinção entre SC e SSNS (12), estabelecer limiares auditivos específicos de frequência, grau de inteligibilidade da conversa e palavras compreendidas pelo doente (1).

Têm sido usados diversos critérios para diagnóstico de SSNS, sendo a perda auditiva igual ou superior a 30 decibéis (dB) em 3 frequências consecutivas, que ocorre num período de 72 horas, a definição utilizada pelo NIDCD (2) e pela maioria RCT's. A utilização destes critérios para a definição SSNS possibilitará uma generalização dos resultados da pesquisa, garantindo que as características dos doentes sejam similares às estudadas em RCT (1). Esta definição pressupõe que o nível auditivo, em cada ouvido, fosse normal previamente ao episódio de SSNS ou que ambos os ouvidos tivessem uma perda auditiva simétrica previamente ao episódio de SSNS (1). Quando os exames audiométricos não se encontram disponíveis, deve prevalecer a apreciação clínica com base na história clínica, exame físico e acumetria (prova de Rinne e Weber). A falta dos exames audiométricos não deve impedir a discussão e o início da terapêutica (1).

De acordo as *guidelines* da AAO-HNS os principais componentes da avaliação audiológica devem incluir (1):

- a. história pregressa auditiva;
- b. exame otoscópico completo, incluindo a remoção de cerúmen;
- c. audiograma tonal com limiares específicos de condução aérea e óssea com mascaramento adequado. Limiares auditivos devem ser avaliados entre os 250-8000 Hz, incluindo 3000 Hz e 6000 Hz com diferenças na intensidade maior ou igual a 20 dB. Limiar para a condução óssea deve ser medido em oitavas de intervalo 250-4000 Hz e 300 Hz;
- d. audiograma vocal na ausência e presença de ruído. Mede o grau de inteligibilidade da conversa e avalia as palavras que são compreendidas pelo doente,

recorrendo a uma lista de 10 palavras monossilábicas, foneticamente equilibradas. Permite, portanto, quantificar o limiar de inteligibilidade, bem como verificar a validade do audiograma tonal;

e. limiar de inteligibilidade mede, em percentagem, a capacidade para compreender 50% das respostas corretas. A percentagem de discriminações é 30dB a 40dB acima do limiar de inteligibilidade;

f. estudos de impedanciometria, incluindo timpanometria e reflexo estapédico, permitem avaliar a função do ouvido médio possibilitando a exclusão de uma SC.

g. otoemissões acústicas (OEA), podem ser obtidas para determinar a função coclear. OEA são sons emitidos pela cóclea em resposta a uma estimulação sonora, avaliando as células ciliadas externas, podendo ajudar a distinguir uma perda sensorial de uma perda neural uma vez não é obtida uma resposta normal perante uma perda auditiva maior que 30dB a 40dB, exceto se estivermos perante uma perda neural.

D.2. Potenciais evocados auditivos

Os potenciais evocados auditivos (PEA) assim como a RM crânio-encefálica e dos ouvidos permitem diagnosticar patologia retrococlear (13). De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, deve ser realizada uma RM crânio-encefálica e dos ouvidos ou os PEA para a exclusão de patologia retrococlear (1), de modo a identificar uma causa subjacente para a SSNS que terá outras implicações e tratamentos distintos que não constam no objetivo deste estudo.

A patologia retrococlear é definida como uma lesão estrutural do nervo vestibulococlear, tronco cerebral ou cérebro (1). Tal como referido anteriormente, a RM crânio-encefálica e dos ouvidos é o exame mais sensível para a deteção desta patologia, no entanto, pode-se optar pela realização de PEA. Trata-se de um teste que objetiva, em resposta à estimulação sonora, a propagação do influxo nervoso ao longo da via auditiva. A sensibilidade dos PEA para a identificação de lesão retrococlear é baixa (1) e em cerca de 20% dos casos não identificam estas lesões (1)(13). Assim sendo, um resultado normal não poderá excluir patologia. Além disso, um resultado anormal requer a realização de um exame imagiológico para confirmação (1)(13). A realização da RM crânio-encefálica e dos ouvidos tem maior custo-benefício do que os PEA seguidos de RM crânio-encefálica e dos ouvidos (1).

Os PEA podem ser considerados adequados perante uma avaliação inicial de doentes em circunstâncias especiais, por exemplo doentes mais idosos nos quais a falha no diagnóstico de um tumor de menores dimensões poderá ter menos consequências, uma vez que muitos destes doentes acabam por “morrer com eles, mas não por causa deles” (1). Os doentes elegidos para este método devem ser frequentemente monitorizados. Na ausência de alterações deve ser realizado, dentro de 6 meses, um teste auditivo de seguimento.

A RM crânio-encefálica e dos ouvidos e os PEA têm as suas limitações não podendo ser realizados a todos os doentes. Como tal, ambos os exames devem estar disponíveis como procedimentos complementares, uma vez que apesar de possíveis contraindicações específicas de cada doente para um dos dois métodos, permitem a investigação de todos os doentes (13).

Tratamento

De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, nos doentes com SSNS, recorre-se aos corticóides como terapêutica inicial no prazo de 2 semanas após o início dos sintomas (1).

Existe evidência analítica de uma cascata inflamatória na SSNS que é modificada pela corticoterapia (1) devido ao seu efeito anti-inflamatório e imunossupressor (9)(14). Os corticóides, que incluem a prednisolona, metilprednisolona e dexametasona, podem ser administrados por via sistémica (oral, intravascular ou intramuscular) e/ou intratimpânica (CIT) (1)(9). A maioria dos estudos sobre o tratamento da SSNSI que utilizam corticóides como terapêutica inicial comparam a utilização, em monoterapia, de corticóides sistémicos e CIT ou a associação de ambos.

Existem diversos RCT e artigos de revisão sistemática, ao longo dos anos, sobre o uso de corticóides, sendo que na maioria deles utilizam a janela de 1 a 2 semanas desde início dos sintomas como critério para determinar a eficácia dos corticóides como terapêutica inicial (1)(14)(15). Contudo, os protocolos utilizados nestes estudos diferem amplamente, dificultando a interpretação dos seus resultados (1).

Todavia, vários estudos demonstram incerteza sobre o risco-benefício do uso da corticoterapia, assim como não existe evidência suficiente que comprove a ineficácia da sua utilização. Como tal, o clínico pode optar por não prescrever corticóides (1). Contudo, perante um doente com consequências significativas de uma SSNS severa a profunda, o tratamento com corticóides é uma das poucas opções terapêuticas que possui alguns dados que demonstram eficácia (1).

A grande maioria de estudos observacionais e RCT sugerem benefício no tratamento, embora não se saiba em que medida estes ultrapassem a recuperação espontânea (16). Recordar-se que a recuperação espontânea pode ocorrer em 32% a 65% dos casos (1)(4)(8)(9).

Considerando as consequências da SSNS e impacto significativo na qualidade de vida do doente que uma melhoria auditiva pode produzir, torna-se plausível a utilização de corticóides como opção terapêutica (1).

A. Corticóides Sistêmicos

Os corticóides orais permanecem a primeira linha terapêutica para a SSNS (8). O tratamento com corticóides parece oferecer melhor recuperação auditiva nas primeiras 2 semanas (8) e, por outro lado, pouco benefício depois da 4 a 6 semanas (1). Como tal, um tratamento precoce é importante e, portanto, o médico deve garantir que a dose inicial administrada ao doente é a adequada quer seja oral ou endovenosa (1).

As doses recomendadas e o efeito dos *timings* do início da terapêutica permanecem igualmente controversos (8). De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS a dose oral de prednisolona recomendada é de 1 mg/Kg/dia numa dose única, sendo a dose máxima de 60 mg/dia e duração máxima do tratamento de 10 a 14 dias (1)(8). A dose equivalente de prednisolona (60 mg) é de 48 mg de metilprednisolona e 10 mg de dexametasona (1). Pode ocorrer uma subdosagem, caso não sejam respeitadas estas proporções (1).

De acordo com um estudo (14) os resultados entre a terapêutica com um bolús metilprednisolona (administração de ≥ 250 mg endovenoso durante 1 dia, no máximo 5 dias) e tratamento tradicional com prednisolona oral são semelhantes. Além disso, o mesmo estudo (14) comparou a adição de metilprednisolona endovenosa ao corticóide oral, não tendo sido observadas diferenças nos resultados auditivos com a adição da mesma.

A informação disponível que compare os diferentes protocolos de tratamento permanece limitada (1)(17). Estes protocolos podem incluir: a) dose máxima diária durante 4 dias, seguido de um “desmame” de 10 mg a cada 2 dias; b) dose máxima diária durante 7 a 10 dias, seguido de um “desmame” na semana seguinte, sendo este o mais frequentemente aplicado; c) dose máxima diária durante 4 semanas, seguido de um “desmame” (1). Realçar a importância da realização adequada de uma redução gradual da concentração do corticóide administrado (“desmame”), de acordo com a idade do doente, dose e duração da corticoterapia, uma vez que a descontinuação súbita do mesmo, após uma terapêutica prolongada, poderá culminar numa insuficiência suprarrenal aguda, conseqüente da supressão prolongada do eixo hipotálamo-hipófise-suprarrenal, que requer tratamento médico emergente.

Efeitos adversos potenciais na sequência da terapêutica com o corticóide incluem acne, visão turva, cataratas, glaucoma, hematomas fáceis, insónia, hipertensão, aumento do apetite, ganho ponderal, aumento crescimento pelo corporal, baixa resistência a infeção,

fadiga muscular, nervosismos/ansiedade, osteoporose, irritação gástrica, alterações de humor, edema facial, retenção de líquidos e agravamento da diabetes (1)(9). Não obstante, os efeitos adversos mais graves ocorrem com o uso crônico da corticoterapia, o que não se verifica nesta situação uma vez que a duração recomendada para o tratamento são 10 a 14 dias e os eventos adversos passíveis de ocorrer são raros e tratáveis (1).

Contraindicações comuns para o uso corticóides incluem tuberculose, glaucoma, diabetes *mellitus* com mau controlo glicémico, hipertensos mal controlados, doença ulcerosa péptica, entre outros (1)(9).

B. Corticóides Intra-timpânicos

O uso de corticóides intra-timpânicos (CIT) tem ganho destaque ao longo do tempo, especialmente perante doentes que não possam receber corticóides sistémicos (1). À semelhança dos corticóides sistémicos, os CIT também possuem efeito anti-inflamatório e imunossupressor (16). Os CIT apresentam diversas vantagens relativamente aos corticóides sistémicos, tais como *targeted drug delivery* resultando em maiores concentrações locais do corticóide (9)(15)(17), ausência de absorção sistémica e consequente ausência de efeitos adversos sistémicos (9)(15)(17), baixo risco de complicações e efeitos adversos locais e menor concentração de corticóide necessária (8). Apesar das suas vantagens, os CIT tem maiores custos, requer múltiplas visitas ao médico e também se associa, apesar de raros, a efeitos adversos tais como dor, tontura transitória, infeção, perfuração da membrana timpânica persistente, possível episódio vaso-vagal ou síncope durante a sua administração (1)(8)(9).

Os CIT podem ser realizados de 3 formas possíveis, nomeadamente, como terapêutica primária isolada, como terapêutica primária associada com corticóides sistémicos e como terapêutica de resgate (8)(9). Os corticóides administrados são a dexametasona ou a metilprednisolona (1)(8)(9). As concentrações variam amplamente entre estudos, no entanto, a maioria refere utilização de 4 mg/mL a 24 mg/mL de dexametasona e metilprednisolona maior ou igual a 30 mg/mL (1)(8), sendo que concentrações mais elevadas parecem ter melhores resultados (1)(17). Um estudo retrospectivo pequeno (17) com 37 doentes comparou os resultados entre a concentração de 24 mg/mL e 10 mg/mL de dexametasona, no qual foi observado que uma grande percentagem de doentes (53%) apresentou uma melhoria superior a 30-dB nos *Pure Tone Average* (PTA) com

uma tendência de melhoria do limiar de inteligibilidade para a concentração de corticóides mais elevada (1).

Não existe consenso sobre o modo de administração dos CIT (1)(9). A maioria dos estudos utiliza a perfuração com agulha, uma vez que é menos invasivo e seguro (9) comparativamente com miringotomia com ou sem colocação de tubo de ventilação trans-timpânico (1). Apesar da heterogeneidade, todos os estudos concordaram que os CIT devem ser instilados durante 15 a 30 minutos por cada administração (1)(15).

De acordo com diversos estudos (7)(9)(15)(16)(18) não existe evidência científica que suporte a diferença entre CIT e corticóides sistêmicos como terapêutica primária. A meta-análise com simulações matemáticas de vários protocolos de administração de CIT (19) demonstrou que o benefício aparente na audição na administração do tratamento precoce é possivelmente um “efeito simulado” correlacionado com recuperação espontânea (1)(8). Neste modelo matemático (19) foi considerado a variabilidade dos fármacos utilizados, concentrações, tempo de administração, número de injeções, frequência de administração e a duração do tratamento além do cálculo dos PTA pré e pós terapêutica (1). Os autores concluíram que a audição final não depende do fármaco administrado, da dose utilizada, da frequência da dosagem ou da duração do tratamento, mas sim da gravidade da perda auditiva (1)(19).

A heterogeneidade presente entre os diversos estudos no que se refere à concentração dos corticóides, dosagem e a combinação com corticóides sistêmicos torna difícil a avaliação da utilização de CIT como terapêutica inicial (1)(17). Idealmente, deveria ser estabelecido um regime terapêutico a instituir e a dosagem ótima antes da realização de RCT de forma a estabelecer a eficácia e segurança do uso de CIT (17).

B.1. Corticóides Intra-timpânicos como terapêutica de resgate

De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, pode oferecer-se corticoterapia intra-timpânica perante o doente que tenha uma recuperação incompleta da SSNS, entre 2 a 6 semanas após início dos sintomas apesar da terapêutica inicial (1)(17).

Não existe uma definição clara de recuperação incompleta, uma vez que as recomendações da literatura são limitadas sobre qual o nível de perda auditiva residual qualifica um doente para terapêutica de resgate (1). Esta terapêutica está reservada

quando não há resposta ao tratamento inicial, normalmente, realizado com corticóide sistêmico (1).

Como terapêuticas de resgate, podem-se considerar a utilização de CIT isoladamente ou em combinação com corticóides sistêmicos ou O2HB (1). Apesar de não existirem dados que sustentem um período de tempo após o início da terapêutica de resgate com CIT perca eficácia para o tratamento da SSNS, a maioria dos estudos iniciou a administração dentro de 7 dias após a conclusão da corticoterapia sistêmica (1). O número de doses de CIT e as concentrações utilizadas, variam amplamente entre os estudos (1)(20)(21). A maioria dos artigos refere a utilização de 4mg/mL a 24 mg/mL para dexametasona e, no caso da metilprednisolona, uma concentração maior ou igual a 30 mg/mL (1). Tal como mencionado anteriormente, não existe consenso sobre o modo de administração de CIT (1)(9), sendo que a maioria dos estudos utiliza a perfuração com agulha (1).

Segundo as *guidelines* da AAO-HNS, a perfuração com agulha deve ser realizada 1 vez por semana e um máximo de 3 ou 4 perfurações, terminando caso haja recuperação auditiva ou após uma quarta injeção (1).

Apesar das limitações da investigação disponível, a maioria dos estudos (20-22) demonstrou que os CIT proporcionaram uma recuperação auditiva adicional, tendo sido proposta como uma opção terapêutica de resgate. A decisão de realização de CIT de resgate deve ser feita em conjunto com o doente e de acordo com perda auditiva que persiste após a terapêutica inicial, preferência do doente, considerando os riscos e benefícios do próprio tratamento (1).

C. Outras modalidades tratamento

C.1. Oxigenoterapia hiperbárica

De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS pode oferecer-se oxigenoterapia hiperbárica (O2HB) combinada com corticóides sistêmicos até duas semanas do diagnóstico da SSNS (1). Além disso a AAO-HNS também refere a possibilidade de se oferecer O2HB combinada com corticóides como “terapêutica de resgate” até um mês após o início da SSNS (1).

A O2HB apresenta nível de evidência de melhoria auditiva modesto e impreciso podendo ser utilizada de forma combinada como opção terapêutica inicial ou como terapêutica de “resgate” (1)(23). Não obstante, nos Estados Unidos da América, a sua utilização terapêutica para a SSNS ainda não se encontra aprovada pela *Food and Drug Administration* (FDA).

A O2HB expõe o doente a uma percentagem de oxigénio de 100% a uma pressão entre 1.5 e 2.0 atmosferas absolutas dentro de uma câmara especializada (1)(23)(24). O aumento da pressão parcial de oxigénio possibilita a sua maior difusão aos tecidos (1)(5)(8)(24-27), neste caso particular à cóclea, a qual é muito sensível a eventos isquémicos. Por outro lado, pensa-se que a O2HB tem efeito positivo complexo no sistema imune, na redução da hipóxia e edema e potenciando as respostas normais do hospedeiro perante uma infeção e isquémia (1)(26).

Embora o risco da ocorrência de efeitos secundários graves seja baixo, podem ocorrer lesões nas cavidades pneumatizadas (ouvidos, seios perinasais e pulmões) causadas pelas alterações de pressão (26)(27), assim como agravamento temporário de miopia, agravamento das cataratas, fadiga, convulsão, claustrofobia, intoxicação por oxigénio (1). Não obstante, a plenitude auricular é o único efeito adverso comum conhecido, sendo este completamente reversível (26). Além dos efeitos secundários, a O2HB é uma intervenção associada a custos elevados e requer uma elevada disponibilidade do doente, uma vez que são necessárias 10 a 20 sessões com duração de 1 a 2 horas ao longo de dias a semanas (1)(24). Por outro lado, em Portugal continental existem, atualmente, apenas 2 hospitais que possuem uma unidade de medicina hiperbárica, nomeadamente o Hospital das Forças Armadas, em Lisboa e o Hospital Pedro Hispano, em Matosinhos, dificultando a possibilidade de utilização da O2HB como terapêutica em doentes com SSNS.

Devido ao número restrito de doentes nos estudos analisados, limitações metodológicas e relatórios pouco completos, permanece incerto o benefício efetivo da O2HB para a SSNS (1). Os custos substanciais, os potenciais efeitos adversos, incerteza relativamente ao significado clínico de melhoria da audição em doentes tratados e a ambiguidade gerada pelo tratamento concomitante com corticóides devem ser cuidadosamente considerados. Por conseguinte, as *guidelines* da AAO-HNS podem não recomendar a O2HB mas, apenas, reservá-la como opção terapêutica quando combinada com corticóides para a SSNS como terapêutica inicial ou como terapêutica

de resgate, com maior potencial demonstrado nos casos de surdez severa a profunda (1).

C.1.1. Oxigenoterapia hiperbárica como terapêutica inicial

A adição de O₂HB ao regime de tratamento é uma opção terapêutica razoável na SSNS (26). Contudo, de acordo com a revisão sistemática (27), no grupo de todos os doente com SSNS não se demonstrou diferença significativamente estatística entre grupo de controlo e o grupo de intervenção, no entanto, nos doentes com perda auditiva severa a profunda foi observado um benefício significativo no grupo de intervenção, ou seja no grupo sob terapêutica combinada de O₂HB e corticoterapia. Pensa-se que a justificação para esta situação seja que nestes doentes o *stress* oxidativo seja mais elevado quando comparado com outros grupos e desta forma explique os melhores resultados terapêuticos quando a O₂HB é adicionada ao regime de tratamento (27). O mesmo foi concluído na revisão sistemática (26).

Um RCT (23) comparou a adição de O₂HB ao tratamento combinado com corticóides (CIT e corticóides orais), grupo de estudo, com grupo de controlo (apenas tratamento combinado com corticóides) em doentes com SSNSI severa a profunda. O estudo concluiu que a adição de O₂HB ao tratamento combinado não demonstrou melhoria nos valores médios de PTA, contudo, o grupo de estudo foi associado a melhores resultados aos 500 Hz 1 mês após o tratamento, 1kHz e limiar de inteligibilidade 3 meses após o tratamento. A recuperação auditiva parcial e completa foi maior no grupo de estudo quando comparado com o grupo de controlo (23).

Um estudo retrospectivo (28) de 59 doentes tratados com O₂HB demonstrou não existir diferença na recuperação auditiva no grupo de doentes no qual o tratamento foi iniciado na primeira semana desde início de sintomas quando comparado com o início do tratamento na segunda semana (1). No entanto, no grupo de doentes que iniciou o tratamento com O₂HB entre a 2 e 4 semanas desde início de sintomas foi observado uma diminuição na recuperação auditiva estatisticamente significativa (1)(28), sugerindo que os resultados da O₂HB são melhores quando esta é realizada dentro de 2 semanas após início dos sintomas.

C.1.2. Oxigenoterapia hiperbárica como terapêutica de resgate

A O2HB foi igualmente estudada como terapêutica de resgate nos doentes que não responderam a outro tratamento primário (1).

Um estudo retrospectivo de 57 doentes (25) comparou a utilização de CIT e O2HB como terapêuticas de resgate tendo demonstrado resultados semelhantes. As alterações no PTA e no limiar de inteligibilidade foram semelhantes para o tratamento com CIT e com O2HB. Embora houvesse tendências de melhoria, não se demonstrou a existência de diferenças significativas nas alterações auditivas desde o início de ambas terapêuticas de resgate (1)(25).

Um estudo retrospectivo (29) obteve taxas de recuperação auditiva de 9,6% e 6,2% no grupo de doentes tratados com O2HB e no grupo de controlo respetivamente, concluindo que a O2HB é uma opção terapêutica perante doentes que não responderam à terapêutica inicial (24). A mesma conclusão foi observada na revisão sistemática (26).

C.2. Outras terapêuticas farmacológicas – trombolíticos, vasodilatadores, antivíricos

De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, não deverão ser prescritos rotineiramente antivíricos, trombolíticos, vasodilatadores ou substâncias vasoativas a doentes com SSNS (forte recomendação contra) (1). A expressão “rotina” é usada de modo a evitar a prescrição sem ter em consideração as características específicas do doente, mas reconhecendo que pode haver indicações para pelo menos uma dessas terapêuticas que podem ser razoáveis considerar tendo por base uma perspetiva individualizada do doente (1). O propósito desta recomendação é evitar tratamentos ineficazes, associados a riscos, efeitos adversos, complicações, e potenciais interações com terapêuticas efetivamente benéficas (1).

Como anteriormente mencionado, foram propostas diversas teorias para a etiologia da SSNS tais como inflamação causada pela infeção viral, sendo propostos mecanismos como invasão direta coclear ou do nervo coclear, reativação de uma infeção viral latente e mecanismos imuno-mediados assim que a infeção se torna sistémica (1). Seria expectável que agentes antivirais fossem eficazes no tratamento da SSNS. Contudo, múltiplos estudos realizados falharam em comprovar qualquer benefício na adição de

terapêuticas antivíricas (1). Adicionalmente, a utilização de agentes antivíricos não está isenta de efeitos adversos, tais como náuseas e vômitos, fotossensibilidade e, raramente, reações neurológicas reversíveis, incluindo alterações do estado mental, tonturas e convulsões (1).

Além destes mecanismos também foi proposta a isquemia coclear como etiologia da SSNS, uma vez que a vascularização do ouvido interno é do tipo terminal, não existindo vascularização colateral (1) e, conseqüentemente, é mais suscetível a fenômenos isquêmicos. Agentes vasoativos e reológicos, incluindo prostaglandina E₁, naftidrofuril, antagonistas do recetores do cálcio, pentoxifilina, dextrano, terapêutica de desfibrinogeração e aspirina foram testadas na SSNS (1) não tendo sido, contudo, demonstrada a sua eficácia.

Uma meta-análise (30) sobre a intervenção da gestão da hiperviscosidade em doentes com SSNS que incluiu 49 artigos de qualidade incerta, a maioria dos quais publicados em revistas de língua não inglesa, demonstrou haver evidência de que os tratamentos trombolíticos conferem benefícios (1). Também sugeriu que outros tratamentos, incluindo hemodiluição, anticoagulação e agentes reológicos, podem ser úteis, sendo necessários mais estudos (30).

Uma revisão sistemática (31) sobre o uso de vasodilatadores para a SSNS demonstrou não haver benefício da sua utilização face aos corticóides. Apesar dos seus efeitos permanecerem inconclusivos, um estudo incluído nesta revisão sistemática demonstrou possível benefício dos vasodilatadores quando administrados com corticóides (31).

A eficácia da utilização de terapêuticas vasoativas para a SSNS não se encontra comprovada. A sua utilização pode, adicionalmente, apresentar efeitos adversos significativos incluindo reações alérgicas, hemorragia, hipotensão, arritmias, convulsões, colapso hemodinâmico e interações medicamentosas (1).

Outras terapêuticas foram propostas no tratamento da SSNS, como vitaminas, minerais, medicamentos alternativos tais como *Ginkgo biloba* (32) e terapêuticas alternativas, por exemplo acupuntura (33). Não obstante, não existe evidência científica suficiente, neste momento, para a sua recomendação (8), ademais possíveis efeitos adversos e interações medicamentosas (incluído potenciais interações medicamentosas negativas com tratamentos propostos para a SSNS) tem de ser cuidadosamente apreciados (1).

Discussão

A SSNS é considerada uma emergência otológica sendo fundamental o seu diagnóstico e tratamento o mais rápido possível de forma a aumentar a probabilidade de recuperação auditiva e da qualidade de vida do doente. A causa mais comum de SSNS é idiopática, como tal é crucial a exclusão de outras patologias subjacentes (neurinoma do acústico que se manifesta, inicialmente, por surdez súbita em 10% a 20% dos casos, AVC, trauma acústico, barotrauma e medicação ototóxica).

O prognóstico para a recuperação depende de vários fatores tais como idade, presença de vertigem no início dos sintomas, grau de perda auditiva, tempo entre o início dos sintomas e o tratamento. Em cerca de 32% a 65% dos casos pode ocorrer recuperação espontânea.

O diagnóstico diferencial entre SSNS e SC deve ser realizado uma vez que o quadro clínico das duas patologias pode ser semelhante, embora tenham tratamentos distintos. De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, é essencial, numa fase inicial, excluir uma SC, através da realização de uma história clínica cuidada, de um exame objetivo, de testes de acumetria e de exames audiométricos (audiograma tonal e vocal).

Posto isto, devemos avaliar a presença de fatores modificadores, tais como SSNS bilateral, recorrência, alterações neurológicas focais ao exame objetivo, entre outros. A presença destes fatores traduz uma causa subjacente (infecção, medicamentos ototóxicos, trauma, AVC, doença de Ménière, tumores do ângulo pontocerebeloso, etc.) a qual não é o objetivo deste estudo, ficando assim excluídos.

De acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, não deverão ser realizadas provas analíticas por rotina, nem TC crânio-encefálica. Em doentes com SSNS os exames audiométricos deverão ser efetuados o mais rapidamente possível (dentro de 14 dias após início dos sintomas) para confirmar o diagnóstico, segundo, também, as *guidelines* da AAO-HNS.

Após ter sido confirmada a presença de uma SSNS pelo audiograma, os doentes devem ser avaliados para excluir a presença de patologia retrococlear através da realização de uma RM crânio-encefálica e dos ouvidos ou de PEA.

Os doentes devem ser informados sobre a história natural e prognóstico da SSNS e das suas limitações terapêuticas. Múltiplas opções terapêuticas, tais como corticóides sistémicos, CIT, O2HB, vasodilatadores, antivíricos, entre outros, têm sido discutidas na literatura ao longo destes anos. Apesar da extensa literatura disponível, não existe, atualmente, consenso no que concerne à sua eficácia e segurança comparativas dificultando a seleção do tratamento ideal para SSNS.

Os corticóides sistémicos permanecem a pedra basilar do tratamento da SSNS. As *guidelines* da AAO-HNS preconizam a utilização dos corticóides como terapêutica inicial, no prazo de 2 semanas após o início dos sintomas, sendo a dose inicial recomendada de 1mg/Kg/dia de prednisolona (máximo 60 mg/dia), dose máxima do tratamento durante 10 a 14 dias, havendo uma diminuição progressiva da mesma após esse período. A dose equivalente de prednisolona (60 mg) é de 48 mg de metilprednisolona e 10 mg de dexametasona.

Caso existam contraindicações à realização de corticóides sistémicos, tais como tuberculose, glaucoma, diabetes *mellitus* com mau controlo glicémico, hipertensos mal controlados, os CIT permanecem a opção terapêutica nestes doentes.

Os CIT podem ser realizados de 3 formas, como terapêutica primária isolada, como terapêutica primária associada com corticóides sistémicos e como terapêutica de resgate. As concentrações e número de doses variaram amplamente entre estudos. Adicionalmente não existe consenso sobre o modo de administração. No entanto, a maioria dos estudos refere utilização de 4 mg/mL a 24 mg/mL de dexametasona e metilprednisolona maior ou igual a 30 mg/mL, e modo de administração mais utilizado é a perfuração com agulha, uma vez que é menos invasivo e seguro comparativamente como outros métodos.

A O2HB pode ser outra modalidade terapêutica a utilizar após devidamente explicado ao doente a evidência limitada, custos e efeitos secundários, como terapêutica inicial desde que combinada com corticóides, devendo ser iniciada até 2 semanas após o início dos sintomas.

Caso o doente não apresente recuperação auditiva após a terapêutica inicial e/ou caso o doente esteja há menos de 1 mês desde início dos sintomas, de acordo com as *guidelines* AAO-HNS, pode-se oferecer O2HB como terapêutica de resgate caso não tenha sido realizada anteriormente.

Na situação em que o doente esteja há mais de 1 mês desde o início dos sintomas, pode-se instituir, segundo a AAO-HNS, CIT isoladamente ou em combinação com corticóides orais ou com O2HB como terapêutica de resgate.

Outras terapêuticas farmacológicas como trombolíticos, vasodilatadores, antivíricos, agentes reológicos não devem ser prescritas de acordo com AAO-HNS uma vez que não existe evidência que comprove a sua eficácia além de que não estão isentas de possíveis efeitos adversos e interações medicamentosas.

Posteriormente, de acordo com as *guidelines* da AAO-HNS, todos os doentes devem ser submetidos a um audiograma de seguimento após o término da terapêutica e aos 6 meses, para avaliação da recuperação auditiva.

Após esta discussão, torna-se possível a apresentação, através deste fluxograma (figura 2), da sequência de etapas da abordagem clínica da SSNS e dos diferentes cenários possíveis de ocorrer. De modo a facilitar a sua compreensão a figura 2 encontra-se na página seguinte. Esta figura foi adaptada à língua portuguesa e tem por base as *guidelines* da AAO-HNS.

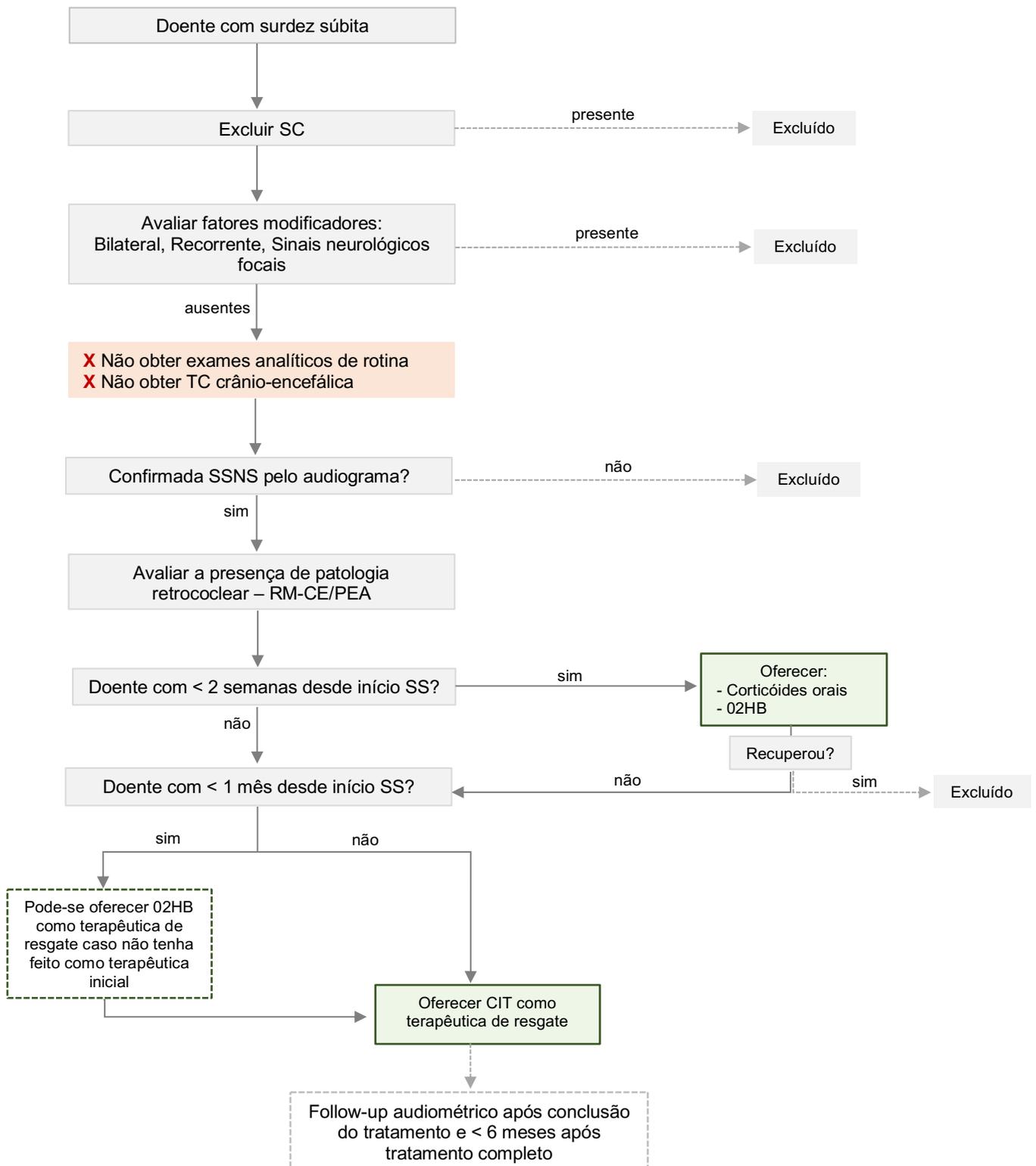


Figura 2- Abordagem clínica do doente com SSNS
Adaptada da AAO-HNS *Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss* ⁽¹⁾

Legenda:

CIT – corticóides intra-timpânicos; O2HB – oxigenoterapia hiperbárica; PEA – potenciais evocados auditivos; RM-CE – ressonância magnética crânio-encefálica; SC – surdez súbita; SS – surdez súbita; SSNS – surdez súbita neurossensorial.

Conclusão

Apesar da extensa literatura sobre a SSNSI, futuras pesquisas deverão ser conduzidas de modo a determinar carências atuais da evidência, tais como determinar uma definição padronizada, baseada na evidência, de SSNS, investigar o impacto do *status* socioeconómico no diagnóstico e tratamento, investigar a eficácia da terapêutica com corticóides sistémicos em comparação com placebo e investigar os benefícios da O2HB uma vez que a evidência atual é ambígua.

Será igualmente importante padronizar os critérios dos resultados clínicos de modo a possibilitar a comparação dos mesmos entre estudos. Os CIT como terapêutica inicial e de resgate deverão ser melhor estudados de modo a definir quais os fármacos, dosagens, tempo e esquemas de administração ideais, dado que a heterogeneidade existente entre estudos dificulta a avaliação dos seus benefícios.

Crítérios que determinam em que nível de recuperação auditiva pode ser oferecido os CIT como terapêutica de resgate devem ser definidos. Investigar a utilização de terapêutica combinada (corticóides orais e CIT) e de novos agentes para o tratamento de doente com SSNS.

A eficácia da avaliação analítica dirigida para a determinação da etiologia da SSNS deverá também ser investigada, assim como a associação de surdez súbita com outros fatores de risco como AVC e coagulopatias.

Concluindo, o propósito da conceção do presente estudo foi a realização de uma revisão sobre a investigação existente ao longo dos últimos 5 anos no que concerne ao diagnóstico e tratamento da SSNSI, com o intuito de esclarecer e sobretudo sensibilizar sobre esta patologia.

Agradecimentos

Agradeço ao Prof. Dr. António Miguéis, pela sua constante disponibilidade em me auxiliar, pela sua amabilidade, atenção e exigência nas correções, que permitiram a realização conjunta deste trabalho.

Agradeço ao Dr. Ricardo Caiado, pelo seu constante incentivo, disponibilidade, suporte e sugestões, ao longo do decorrer deste trabalho, permitindo a sua conclusão.

Agradeço à minha família, tendo sido o meu pilar essencial, graças a tudo o que me proporcionaram ao longo destes 24 anos.

Referências

1. Chandrasekhar SS, Tsai Do BS, Schwartz SR, Bontempo LJ, Faucett EA, Finestone SA, et al. Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss (Update). *Otolaryngol - Head Neck Surg (United States)*. 2019 Aug 1;161(1_suppl):S1–45.
2. Van Geert G. Sudden Sensorineural Hearing Loss (SSHL) | NIDCD [Internet]. National Institute on Deafness and Other Communication Disorders. 2018. Available from: <https://www.nidcd.nih.gov/health/sudden-deafness>
3. Niu X, Zhang Y, Zhang Q, Xu X, Han P, Cheng Y, et al. The relationship between hearing loss and vestibular dysfunction in patients with sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol*. 2016;136(3):225–31.
4. Ahmadzai N, Kilty S, Cheng W, Esmailisaraji L, Wolfe D, Bonaparte JP, et al. A systematic review and network meta-analysis of existing pharmacologic therapies in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *PLoS One [Internet]*. 2019;14(9):1–26. Available from: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0221713>
5. Sevil E, Bercin S, Muderris T, Gul F, Kiris M. Comparison of two different steroid treatments with hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2016;273(9):2419–26.
6. Mathur NN. Sudden Hearing Loss: Background, Pathophysiology, Epidemiology [Internet]. *Clinical Otolaryngology*. 2018 [cited 2020 Oct 29]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/856313-overview>
7. Tsounis M, Psillas G, Tsalighopoulos M, Vital V, Maroudias N, Markou K. Systemic, intratympanic and combined administration of steroids for sudden hearing loss. A prospective randomized multicenter trial. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology [Internet]*. 2018;275(1):103–10. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00405-017-4803-5>
8. Singh A, Kumar Irugu DV. Sudden sensorineural hearing loss – A contemporary review of management issues. *J Otol [Internet]*. 2020;15(2):67–73. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.joto.2019.07.001>
9. Lai D, Zhao F, Jalal N, Zheng Y. Intratympanic glucocorticosteroid therapy for idiopathic sudden hearing loss. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(50):e8955.
10. Sciancalepore PI, De Robertis V, Sardone R, Quaranta N. Sudden sensorineural hearing loss: What factors influence the response to therapy? *Audiol Res*. 2020;10(1).
11. Herrera M, García Berrocal JR, García Arumí A, Lavilla MJ, Plaza G. Update on consensus on diagnosis and treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otorrinolaringol Esp [Internet]*. 2019;70(5):290–300. Available from:

<https://doi.org/10.1016/j.otorri.2018.04.010>

12. Conte G, Di Bernardino F, Sina C, Zanetti D, Scola E, Gavagna C, et al. MR imaging in sudden sensorineural hearing loss. Time to talk. *Am J Neuroradiol*. 2017;38(8):1475–9.
13. Plontke SK. Diagnostics and therapy of sudden hearing loss. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2018;16:Doc05.
14. Eftekharian A, Amizadeh M. Pulse steroid therapy in idiopathic sudden sensorineural hearing loss: A randomized controlled clinical trial. *Laryngoscope*. 2016;126(1):150–5.
15. Swachia K, Sharma D, Singh J. Efficacy of oral vs. intratympanic corticosteroids in sudden sensorineural hearing loss. *J Basic Clin Physiol Pharmacol*. 2016;27(4):371–7.
16. El Sabbagh NG, Sewitch MJ, Bezdjian A, Daniel SJ. Intratympanic dexamethasone in sudden sensorineural hearing loss: A systematic review and meta-analysis. *Laryngoscope*. 2017;127(8):1897–908.
17. Alexander TH, Harris JP, Nguyen QT, Vorasubin N. Dose Effect of Intratympanic Dexamethasone for Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss: 24 mg/mL is Superior to 10 mg/mL. *Otol Neurotol*. 2015;36(8):1321–7.
18. Mirian C, Ovesen T. Intratympanic vs Systemic Corticosteroids in First-line Treatment of Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2020;146(5):421–8.
19. Liebau A, Pogorzelski O, Salt AN, Plontke SK, Surgery N. Mathematical Simulations of Drug Delivery Protocols. *Otol Neurotol*. 2017;38(1):19–30.
20. Ng JH, Ho RCM, Cheong CSJ, Ng A, Yuen HW, Ngo RYS. Intratympanic steroids as a salvage treatment for sudden sensorineural hearing loss? A meta-analysis. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2015;272(10):2777–82.
21. Li H, Feng G, Wang H, Feng Y. Intratympanic steroid therapy as a salvage treatment for sudden sensorineural hearing loss after failure of conventional therapy: A meta-analysis of randomized, controlled trials. *Clin Ther [Internet]*. 2015;37(1):178–87. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.clinthera.2014.11.009>
22. Barreto MA de SC, Ledesma ALL, de Oliveira CACP, Bahmad F. Intratympanic corticosteroid for sudden hearing loss: Does it really work? *Braz J Otorhinolaryngol [Internet]*. 2016;82(3):353–64. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2015.06.007>
23. Cho I, Lee HM, Choi SW, Kong SK, Lee IW, Goh EK, et al. Comparison of two

- different treatment protocols using systemic and intratympanic steroids with and without hyperbaric oxygen therapy in patients with severe to profound idiopathic sudden sensorineural hearing loss: A randomized controlled trial. *Audiol Neurotol*. 2018;23(4):199–207.
24. Bayoumy AB, de Ru JA. The use of hyperbaric oxygen therapy in acute hearing loss: a narrative review. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2019;276(7):1859–80.
 25. Gülüstan F, Yazıcı ZM, Alakhras WME, Erdur O, Acipayam H, Kufeciler L, et al. Intratympanic steroid injection and hyperbaric oxygen therapy for the treatment of refractory sudden hearing loss. *Braz J Otorhinolaryngol* [Internet]. 2018;84(1):28–33. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.10.013>
 26. Rhee TM, Hwang D, Lee JS, Park J, Lee JM. Addition of Hyperbaric Oxygen Therapy vs Medical Therapy Alone for Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2018;144(12):1153–61.
 27. Eryigit B, Ziylan F, Yaz F, Thomeer HGXM. The effectiveness of hyperbaric oxygen in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a systematic review. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology* [Internet]. 2018;275(12):2893–904. Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00405-018-5162-6>
 28. Yıldırım E, Murat Özcan K, Palalı M, Cetin MA, Ensari S, Dere H. Prognostic effect of hyperbaric oxygen therapy starting time for sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2015;272(1):23–8.
 29. Hosokawa S, Sugiyama KI, Takahashi G, Hashimoto YI, Hosokawa K, Takebayashi S, et al. Hyperbaric Oxygen Therapy as Adjuvant Treatment for Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss after Failure of Systemic Steroids. *Audiol Neurotol*. 2017;22(1):9–14.
 30. Li Y. Interventions in the management of blood viscosity for idiopathic sudden sensorineural hearing loss: A meta-analysis. *J Heal Res Rev* [Internet]. 2017;4(3):26–32. Available from: <http://www.jhrr.org/text.asp?2017/4/2/50/208116>
 31. De Sousa MB, Cazemier S, Stegeman I, Thomeer H. Use of vasodilators in idiopathic sudden sensorineural hearing loss: A systematic review. *J Int Adv Otol*. 2017;13(3):399–403.
 32. Koo JW, Chang MY, Yun SC, Kim TS, Kong SK, Chung JW, et al. The efficacy and safety of systemic injection of Ginkgo biloba extract, EGb761, in idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a randomized placebo-controlled clinical trial. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2016;273(9):2433–41.
 33. Zhang XC, Xu XP, Xu WT, Hou WZ, Cheng YY, Li CX, et al. Acupuncture therapy

for sudden sensorineural hearing loss: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. PLoS One. 2015;10(4):1–15.