



FACULDADE DE MEDICINA
UNIVERSIDADE DE
COIMBRA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

PEDRO MIGUEL RODRIGUES VEIGA

Surdez Neurosensorial Súbita

ARTIGO DE REVISÃO

ÁREA CIENTÍFICA DE OTORRINOLARINGOLOGIA

Trabalho realizado sob a orientação de:
PROFESSOR DOUTOR ANTÓNIO CARLOS EVA MIGUÉIS
DR^a ANA FILIPA VAZ CARVALHO

FEVEREIRO/2021

Surdez Neurosensorial Súbita

Autoria: Pedro Miguel Rodrigues Veiga¹ – pmrveiga97@gmail.com

Co-Orientadora: Dr^a Ana Filipa Vaz Carvalho^{2,3}

Orientador: Professor Doutor António Carlos Eva Miguéis^{2,3}

¹Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

²Clínica Universitária de Otorrinolaringologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal

³Serviço de Otorrinolaringologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Índice

Índice	5
Lista de abreviaturas, acrónimos e siglas	6
Resumo.....	7
<i>Abstract</i>	8
Materiais e métodos	11
Fatores etiológicos	12
Teoria do Compromisso Vascular	12
Teoria da Infecção Viral.....	14
Teoria da Rotura de Membranas	15
Teoria Autoimune	16
Outras.....	17
Diagnóstico	19
História Clínica e Exame Físico	19
Análises Laboratoriais.....	20
Avaliação Audiométrica	20
Exames Imagiológicos	21
Tratamento.....	22
Corticoterapia	22
Oxigenoterapia Hiperbárica	26
Outras terapêuticas	28
Utilização de aparelhos auditivos e colocação de implantes	30
Aparelho Auditivo Contralateral Routing of Signal.....	30
Implantes de Condução Óssea.....	30
Implante Coclear.....	30
Prognóstico	32
Conclusão	36
Agradecimentos	38
Bibliografia	39

Lista de abreviaturas, acrónimos e siglas

AAO-HNS- *American Academy of Otolaryngology- Head and Neck Surgery*

ANA- Anticorpos Nucleares

ANCA- Anticorpos Anticito plasma dos Neutrófilos

AR- Artrite Reumatóide

BAHA- *Bone Anchored Hearing Aids*

CROS- *Contralateral Routing of Signal*

LES- Lúpus Eritematoso Sistémico

ORL- Otorrinolaringologia

PCR- Proteína C Reativa

PEATC- Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral

PGE1- Prostaglandina E1

RM- Ressonância Magnética

RNL- Rácio entre Neutrófilos e Linfócitos

RPL- Rácio entre Plaquetas e Linfócitos

SNSS- Surdez Neurosensorial Súbita

SS- Surdez Súbita

SSNHL- *Sudden Sensorineural Hearing Loss*

TC-CE- Tomografia Computadorizada crânio-encefálica

Resumo

A surdez neurossensorial súbita (SNSS), ou surdez súbita (SS), é considerada uma urgência em Otorrinolaringologia (ORL), apesar de ainda não ser totalmente compreendida a sua fisiopatologia. É definida como uma perda de audição igual ou superior a 30 dB em três ou mais frequências audiométricas consecutivas, ocorrendo num período temporal inferior a 72 horas. Pode ser acompanhada de outros sintomas como acúfenos e vertigens.

A causa é idiopática na maioria dos casos, apesar de ser realizada uma investigação adequada. Várias teorias têm sido propostas como possíveis etiologias: compromisso vascular, causa viral, rotura de membranas do ouvido interno e autoimunidade.

O diagnóstico faz-se através de uma avaliação audiométrica, acompanhada de uma história clínica e exame objetivo adequado. Para além disso, o uso de ressonância magnética (RM) está recomendado de forma a excluir patologia retrococlear, como nos casos de schwannoma vestibular. Os exames laboratoriais não estão recomendados como rotina.

Como a maioria dos doentes tem SNSS de causa idiopática, o tratamento destes é empírico. A corticoterapia oral é a terapia usada como primeira linha. Esta pode ser acompanhada de oxigenoterapia hiperbárica ou corticoterapia intratimpânica, como tratamento inicial, sendo estes essencialmente usados também como tratamento de resgate. Outras terapias farmacológicas, como antivirais e vasodilatadores, não têm demonstrado eficácia. Nos casos de perda auditiva significativa após o episódio de SS deve ser ponderada a utilização de aparelhos auditivos, nomeadamente pelo recurso ao sistema *Contralateral Routing of Signal* (CROS).

O prognóstico da recuperação auditiva em doentes com SNSS idiopática depende de múltiplos fatores, como a idade, fatores cardiovasculares, configuração inicial do audiograma, tempo de apresentação ao médico, a presença de sintomas vestibulares e acúfenos, assim como marcadores inflamatórios.

Palavras-Chave: Surdez Súbita, Surdez Neurossensorial, Diagnóstico, Terapêutica, Aparelhos Auditivos, Prognóstico.

Abstract

Sudden sensorineural hearing loss (SSNHL) is considered an urgency in Otorhinolaryngology, despite its pathophysiology not being completely understood. It is defined as a hearing loss equal or superior than 30 dB on three or more consecutive audiometric frequencies, occurring in less than 72 hours. It may be accompanied by other symptoms such as tinnitus and vertigo.

The cause is idiopathic in most cases of SSNHL, despite appropriate investigation. Several theories have been proposed as possible etiologies: vascular compromise, viral cause, rupture of inner ear membranes and autoimmunity.

The diagnosis is made through an audiometric evaluation, accompanied by a clinical history and an adequate physical examination. In addition, the use of Magnetic Resonance Imaging is recommended to exclude retrocochlear pathology, as in the case of vestibular schwannoma. Laboratory tests are not routinely recommended.

As most patients have idiopathic SSNHL, their treatment is empirical. Oral corticotherapy is the initial therapy used. This therapy can be accompanied by hyperbaric oxygen therapy or intratympanic corticosteroid therapy, as an initial treatment, but being essentially used as salvage therapy. Other pharmacological therapies, such as antivirals and vasodilators, have not shown to be effective. In cases of significant hearing loss after the SSNHL, the use of hearing aids should be considered, particularly by using the Contralateral Routing of Signal (CROS) system.

The prognosis of hearing recovery in patients with idiopathic SSNHL depends on multiple factors, such as age, cardiovascular factors, initial configuration of the audiogram, time of presentation to the physician, the presence of vestibular symptoms and tinnitus, as well as inflammatory markers.

Keywords: *Sudden Hearing Loss, Sensorineural Hearing Loss, Diagnosis, Therapeutics, Hearing Aids, Prognosis.*

Introdução

Uma perda de audição súbita é definida como uma sensação subjetiva de surdez, de início rápido, presente em um ouvido (unilateral) ou em ambos (bilateral). Esta perda de audição súbita é um sintoma preocupante para muitos doentes, o que resulta numa procura, por parte destes, de cuidados de saúde urgentes. Esta surdez pode ter, na sua origem, uma causa condutiva, neurosensorial ou mista.¹

A Surdez Neurosensorial Súbita (SNSS), que é frequentemente designada por apenas Surdez Súbita (SS), é caracterizada por uma perda de audição de pelo menos 30 dB em três ou mais frequências sucessivas num período temporal igual ou inferior a 72 horas.² Como as audiometrias prévias à perda de audição estão geralmente indisponíveis, esta é usualmente definida através da comparação com o limiar auditivo do ouvido contralateral.¹

A SNSS apresenta uma baixa incidência, 5 a 30 casos por 100,000 pessoas anualmente, com cerca de 66 mil novos casos por ano nos Estados Unidos.¹ Apesar da baixa incidência, é considerada uma das urgências mais comuns em Otorrinolaringologia (ORL). Apresenta uma distribuição ampla de idades, com uma média entre os 50 e 60 anos e não apresenta diferenças entre géneros.³

A SNSS é, na maioria dos casos, de apresentação unilateral, sendo que menos de 5% dos doentes se apresentam com um envolvimento bilateral. A perda de audição pode ser classificada segundo a sua gravidade e pode afetar altas, baixas ou todas as frequências.³ Para além da perda de audição, estes doentes podem também apresentar-se com acufenos e/ou vertigens.²

A principal causa de SNSS é idiopática, apesar de ser realizada uma investigação adequada na procura da sua etiologia. A SNSS idiopática representa cerca de 90% de todas as SNSS.¹

A distinção entre surdez neurosensorial e surdez condutiva ou mista deve ser realizada na avaliação inicial dos doentes, de modo a permitir fazer um diagnóstico precoce e um tratamento correto.¹ É importante excluir causas de SNSS não idiopáticas, sendo as mais importantes: acidentes vasculares cerebrais, neoplasias malignas, schwannomas vestibulares, sonotraumatismos e medicação ototóxica.¹

As hipóteses de mecanismo fisiopatológico para a etiologia de SNSS idiopática mais comuns incluem infeções virais, rotura da membrana coclear, compromisso vascular e autoimunidade.^{2,4}

Devido à falta de conhecimentos acerca da etiologia da SNSS, o tratamento desta doença passa por um tratamento empírico com o uso de corticóides (intratimpânicos ou orais), podendo ser complementada com o uso de oxigenoterapia hiperbárica. Outros tratamentos alternativos ou complementares têm sido descritos como agentes antivirais, vasodilatadores ou apenas observação.¹

Estima-se que cerca de 45% a 65% dos casos de SNSS evoluem favoravelmente e sem intervenção terapêutica, sendo a recuperação mais comum nas duas semanas iniciais.⁵

O prognóstico vai depender de inúmeros fatores como a idade, a presença de outros sintomas como vertigens, o grau de perda de audição, configuração audiométrica e o tempo entre o início dos sintomas e o tratamento.¹ Um *follow-up* a longo termo é recomendado em muitos dos doentes porque cerca de um terço destes apresenta uma causa subjacente que pode vir a ser identificada mais tarde, não sendo evidente na apresentação inicial.¹

Este trabalho apresenta como objetivo final a realização de uma revisão bibliográfica sobre o tema e sobre os seus fatores etiológicos, assim como o seu diagnóstico, tratamento e fatores que influenciam o seu prognóstico.

Materiais e métodos

Para a realização deste artigo de revisão bibliográfica foi feita uma pesquisa nas bases de dados do *PubMed* e da *Cochrane Library*, entre os anos de 2000 e 2021, havendo algumas exceções devido a importância dos artigos para este tema. A pesquisa baseou-se na utilização de combinações de palavras-chave como *Sudden Hearing Loss*, *Sensorineural Hearing Loss*, *Diagnosis*, *Therapeutics*, *Hearing Aids* e *Prognosis*. Os tipos de estudo aceitos foram artigos de revisão, meta-análises, *guidelines*, artigos de jornal, livros de texto e ensaios clínicos, no idioma português e inglês.

Fatores etiológicos

A etiologia da SNSS na grande maioria dos casos é desconhecida, sendo apenas identificada em 7% a 45% dos doentes.² As principais causas reconhecíveis são do foro infeccioso (12,8%), otológico (4,7%), traumático (4,2%), vascular/hematológico (2,8%), neoplásico (2,3%) ou outras causas (2,2%).⁴

As infeções bacterianas podem ser uma das causas de SNSS. Neste grupo destacam-se duas doenças: a doença de Lyme e a sífilis.²

A doença de Lyme é causada pela *Borrelia burgdorferi*. A sua manifestação crónica acontece no primeiro ano após a infeção e pode afetar as estruturas neurológicas, particularmente o VII nervo craniano, causando parésia facial. Pode também levar a uma perda de audição neurossensorial assimétrica (quando afeta o VIII nervo craniano) e deixar sequelas, incluindo doenças reumatológicas, como a artrite, ou neurológicas.²

A sífilis é uma doença sexualmente transmissível que resulta da infeção pela bactéria *Treponema pallidum* e apresenta-se sob múltiplas manifestações clínicas. Especialmente na fase de neurosífilis, uma dessas manifestações pode ser a otosífilis. Esta pode ter várias apresentações, sendo uma delas SNSS.²

Segundo Chau *et al*, cerca de 2,3% dos doentes com SNSS apresentam-se com uma causa neoplásica, quer metastática quer tumores benignos.⁴ A neoplasia mais comumente associada à SNSS é o schwannoma vestibular. Este pode apresentar-se com acufenos e perda de audição indolente, porém em alguns casos a sua apresentação pode ser apenas de SNSS.³

Apesar de uma investigação adequada, a etiologia mantém-se desconhecida na generalidade dos doentes que se apresentam com SNSS, sendo esta classificada como idiopática. Já foram propostos vários mecanismos fisiopatológicos e as teorias mais aceites são a teoria do compromisso vascular, das infeções virais, da rotura da membrana coclear e da autoimunidade.^{2,4}

Teoria do Compromisso Vascular

O fornecimento sanguíneo arterial da cóclea é realizado através da artéria labiríntica (ramo colateral da artéria basilar ou da artéria cerebelosa anterior e inferior), que é uma artéria terminal, e como tal não existe circulação colateral. Isto torna o ouvido interno muito suscetível a alterações do fluxo e pressão sanguínea.^{2,6}

Na SNSS, esta disfunção vascular pode ser ao nível das paredes dos vasos sanguíneos, como nos casos de arterites e vasoespasmos, ou ser intravascular, como nos casos de embolia gasosa, embolia gorda, policitémia vera, hiperviscosidade, anemia falciforme, entre outras.⁷

O dano coclear, devido à anóxia ou hipóxia, pode ser consequência de uma oclusão total e permanente do vaso, uma oclusão total e temporária do vaso ou uma diminuição do fluxo sanguíneo coclear.⁷

A oclusão total e permanente do vaso pode provocar anóxia, que leva à necrose das membranas labirínticas com fibrose e ossificação do ouvido interno.⁷ Esta hipótese explica a perda de audição apresentada pelos doentes, mas não a sua recuperação, o que faz com que esta teoria perca algum interesse na etiologia da SNSS idiopática, especialmente nos casos em que existe recuperação auditiva.^{2,7}

A diminuição do fluxo sanguíneo coclear, que ocorre devido ao aumento da hiperviscosidade, leva a uma diminuição do aporte de oxigénio, essencial para o metabolismo coclear, e a uma diminuição da função coclear. Esta é a causa vascular globalmente mais aceite, visto que, fundamenta não só a perda de audição, como também o eventual restabelecimento da audição.⁷

O fluxo sanguíneo é inversamente proporcional à viscosidade sanguínea. Esta viscosidade depende do hematócrito, da viscosidade plasmática, da agregação eritrocitária e da capacidade de os eritrócitos atravessarem os capilares. Esta última tem grande relevância no fluxo sanguíneo principalmente em vasos mais pequenos. Pode estar afetada em várias situações, como doença renal, pós-operatório, doença vascular periférica, diabetes *mellitus* e tabagismo.⁷

Infeções agudas do trato respiratório superior juntamente com carga viral aumentada podem levar a alterações da capacidade de os eritrócitos atravessarem os capilares, podendo cursar com isquémia da estria vascular. Os vírus ao unirem-se com os eritrócitos causam hemaglutinação, levando a um estado de hipercoagulabilidade com um aumento do consumo de protrombina e conseqüentemente a uma oclusão vascular temporária. Sendo que a infeção induz estas alterações dos eritrócitos, alguns autores defendem que a patogénese da SNSS pode estar associada simultaneamente a fatores virais e vasculares.^{4,5,7}

A história aguda e unilateral da apresentação da SNSS pode ser comparável com as das doenças cardiovasculares, como a amaurose fugax.⁸ Apesar de muitos estudos realizados, ainda não foi possível perceber se SNSS está associada aos fatores de risco cardiovascular habituais. Numa meta-análise realizada por Chang *et al* concluiu-se que o perfil lipídico sérico não apresentava correlação com a SNSS.⁹

Também, Hensley *et al* demonstraram que os fatores de risco coronário clássicos, como a hipercolesterolemia e baixos níveis de colesterol HDL, não foram considerados como fatores de risco major para a SNSS. Já os níveis aumentados de fibrinogénio e tabagismo, segundo estes autores, podem aumentar o risco de SNSS.¹⁰

Estudos recentes quiseram estudar a associação entre mutações genéticas causadoras de doenças trombóticas e SNSS. Ballasteros *et al* estudaram o papel dos

polimorfismos mais comuns associados a trombofilia (Fator V de Leiden e protrombina G2021A) no desenvolvimento da surdez. Porém, não demonstraram nenhuma relação entre ambos.⁸

A anemia é uma doença comum e está, também, associada a uma maior taxa de doenças cardiovasculares e eventos vasculares cerebrais. Segundo um estudo de Chung *et al*, existe uma associação entre a SNSS e a anemia por deficiência de ferro. Esta relação parece ser mais relevante em doentes com uma idade igual ou inferior a 60 anos.¹¹

Teoria da Infecção Viral

Outro mecanismo etiológico proposto para a SNSS é a infecção ou a reativação viral dentro do ouvido interno, capaz de originar inflamação da cóclea e causar dano às suas estruturas.²

Os argumentos a favor desta teoria são o facto de os achados histológicos encontrados no osso temporal obtidos em doentes com SNSS serem muito idênticos com os obtidos em doentes com perda de audição devido a doenças como a rubéola, a ausência de evidência histológica de rotura da membrana, ausência de proliferação fibrosa ou óssea (comum na etiologia vascular), serologias positivas para infecção viral e início da SNSS após infeções do trato respiratório superior.¹²

A grande maioria das causas virais origina SNSS unilaterais, sendo a ocorrência de casos bilaterais incomum. Conforme qual seja o agente viral causal da SNSS, esta pode apresentar padrões distintos de perda de audição.⁷

Em vários doentes com SNSS, foram encontrados níveis significativos de anticorpos antivirais, como anticorpos contra citomegalovírus, herpes zoster, herpes simplex tipo 1, influenza B, vírus da parotidite, enterovírus e rubéola.²

Um dos mecanismos etiopatogénicos estudados tem sido a invasão direta dos fluídos e/ou dos tecidos moles da cóclea, causando cocleíte, ou a própria invasão do nervo coclear, causando nevrite. Pensa-se que o vírus possa atingir o ouvido interno, principalmente, por via hematogénica.¹³

Alguns dos vírus estudados e propostos como causadores de SNSS foram os vírus da rubéola, sarampo e parotidite. A imunização populacional contra estes vírus através dos planos nacionais de vacinação permitiu a erradicação destes agentes infecciosos. Contudo, nas últimas décadas, não ocorreu uma diminuição na incidência da SNSS, o que leva muitos investigadores a supor que estes vírus não são causa primária de SNSS.¹⁴

Outros vírus, como os vírus respiratórios, adenovírus e arenovírus, têm sido estudados. Um estudo demonstrou que a SNSS não está usualmente associada a infeções virais sistémicas.¹⁵ A expressão da proteína MxA é um marcador sensível da atividade do IFN- α/β . A expressão desta proteína é um marcador importante de diagnóstico de infecção viral e

reflete a produção endógena de IFN em infecções virais sistêmicas. Este estudo demonstrou que não ocorre aumento desta proteína nos leucócitos periféricos em doentes com SNSS.¹⁵

Apesar de uma infecção viral aguda poder ser causa de SNSS, infecções latentes e a sua reativação podem também explicar esta doença.⁷ Os principais vírus latentes fazem parte dos vírus herpes. *Herpesviridae* é considerada a família de vírus mais provável de originar SNSS. Esta família consiste nos seguintes vírus: herpes simplex 1 e 2, vírus varicela zoster, citomegalovírus, vírus Eipstein-Barr e vírus herpes humano 6, 7 e 8.¹³

Estes vírus habitualmente não causam novas infecções no adulto. Muitos doentes são infetados na infância e apresentam anticorpos serológicos contra o vírus.¹⁶ Contudo, não há testes serológicos capazes de diagnosticar uma reativação do vírus, pois uma vez que um indivíduo é seropositivo para o vírus herpes latente, um aumento dos seus títulos não faz o diagnóstico de reativação.¹³

A reativação do vírus varizela-zoster normalmente manifesta-se como um *rash* vesicular doloroso distribuído sobre um a três dermatómos.¹⁷ Sheu *et al* concluíram que a probabilidade de SNSS nos primeiros 2 meses após uma infecção por herpes zoster é muito baixa e que a infecção recente por este vírus não aumenta o risco de SNSS.¹⁷

Numa meta-análise, realizada por Cohen *et al*, foi demonstrado que cerca de 40% dos doentes com surdez congénita estava associada a infecções virais, principalmente pelo citomegalovírus.¹⁸

Existe ainda um terceiro mecanismo de como um vírus pode causar SNSS. Este envolve uma infecção viral sistémica ou distante, que envolve uma reação cruzada do anticorpo produzido para um antigénio do ouvido interno. Porém, quando se fala de hipótese viral, geralmente referimo-nos aos mecanismos de infecção ou reativação viral.¹³

Teoria da Rotura de Membranas

Existem múltiplas membranas de reduzidas dimensões no ouvido que têm como função não só separar o ouvido médio do ouvido interno, mas também separar a perilinfa da endolinfa dentro da cóclea.⁶ O trauma coclear com a rotura das membranas do ouvido interno pode ser considerado como um fator etiológico para o desenvolvimento de SNSS.²

Simmons *et al* sugeriram que a rotura de uma das membranas das janelas labirínticas (janela vestibular ou coclear) causaria uma perda de perilinfa, com uma consequente alteração da pressão existente entre o compartimento contendo perilinfa e o compartimento contendo endolinfa. Vários doentes apresentaram-se com queixas de perda de audição acompanhadas de acufeno autolimitado, normalmente após algum esforço físico intenso ou um aumento da pressão intracraniana.¹⁹

Estas alterações habitualmente não são espontâneas, mas acontecem após alterações súbitas de pressão no ouvido interno como no caso de um esforço físico intenso,

manobra de Valsava ou trauma. Contudo, a maioria dos doentes que sofrem de SNSS não se recordam de nenhum dos anteriores no momento da perda de audição.²⁰

Para além disso, indivíduos que estão sujeitos a esforço físico com aumento da pressão intracraniana e intra-abdominal como mulheres durante o trabalho de parto e halterofilistas não apresentam uma incidência de SNSS superior.²⁰

Teoria Autoimune

A teoria de que a perda de audição pode ser o resultado de um processo autoimune é atribuída a McCabe. Em 1979, foi o primeiro a identificar 18 doentes com SNSS associada a autoimunidade, que foram tratadas eficazmente com glucocorticóides e vincristina.²¹

A SNSS de causa autoimune pode aparecer sozinha, ser específica de órgão alvo, à semelhança do que acontece na tiroidite de Hashimoto, ou pode ainda ser um sintoma associado a doenças autoimunes, podendo ser o primeiro sintoma de uma doença autoimune sistémica como a hepatite autoimune, síndrome de Cogan, lúpus eritematoso sistémico (LES), esclerose múltipla, artrite reumatóide (AR), poliartrite nodular, doença de Crohn, entre outras.^{7,22}

O sistema imune apresenta um papel importante na proteção do ouvido interno contra lesões causadas por bactérias, vírus e outros microorganismos patogénicos. Contudo, o próprio sistema imune, por vezes, pode danificar o ouvido interno apesar de o mecanismo exato ainda não ser totalmente conhecido. Dentro do ouvido interno, o sistema imune depende principalmente de citocinas, em especial as interleucinas 1 β , interleucina-2 e TNF- α . Outras células inflamatórias estão também envolvidas como é o caso dos macrófagos, dos linfócitos T e dos leucócitos.²²

A hipótese imunológica é baseada na teoria de que anticorpos circulantes podem fazer reações cruzadas com antigénios do ouvido interno ou ativar células T que vão lesar o mesmo. Estes anticorpos podem ser desencadeados por vírus ou outros agentes. Colagénio tipo 2, β -actina, coclina e β -tectorina são antigénios propostos como alvos dos anticorpos.¹³

Devido à presença de anticorpos contra antigénios do ouvido interno e à formação de complexos autoimunes na estria vascular, saco e ducto endolinfático, doenças autoimunes têm sido propostas como um fator etiológico a considerar na SNSS.⁷

O mecanismo por detrás do processo da resposta imunológica, capaz de levar a lesões do ouvido interno, não é claro. Em geral, esta resposta imune é mediada humoralmente e celularmente. Foram detetados anticorpos IgG contra proteínas específicas do ouvido interno, como a coclina, a β -tectorina e a proteína não-específica HSP-70, em doentes com SNSS.²²

Num estudo realizado por Jeong *et al*, demonstrou-se que indivíduos com doenças autoimunes, como o Síndrome Antifosfolípido, Esclerose Múltipla, AR e doenças do tecido

conjuntivo, como a doença de Behçet, apresentam um risco significativamente superior de ter SNSS quando comparados com indivíduos sem doença autoimune.²³

Estudos têm demonstrado uma associação entre SNSS e auto-anticorpos direcionados contra fosfolípidos em doentes com LES. Estes anticorpos, o anti-cardiolipina e o anti- β -glicoproteína-1, estão associados a fenómenos trombóticos nas síndromes antifosfolipídicas e são considerados pró-aterogénicos. Apresentam um efeito patogénico nas plaquetas e nas células endoteliais vasculares, com a formação local de microtrombos, resultando em manifestações vaso-oclusivas. Uma obstrução aguda de um vaso da circulação labiríntica, com isquémia do ouvido interno, pode ser uma causa de SNSS.^{13,24}

Num estudo realizado por Xie *et al* demonstraram que as taxas de AR e LES eram maiores em doentes com SNSS quando comparados com doentes sem SNSS.²⁵ Os autoanticorpos ao induzir a deposição de complexos imunes na artéria labiríntica, provocam lesão do endotélio, vasculite e a formação de trombos. Tanto a vasculite como o trombo vão levar a uma diminuição do fornecimento sanguíneo no ouvido interno, assim como a distribuição do fármaco através da circulação sanguínea. Isto leva a que o tratamento possa falhar, com uma recuperação negativa.²⁵

Outras

Uma causa possível e que tem sido estudada tem sido a deficiência de vitamina D. Estudos demonstraram que os recetores de vitamina D fazem parte dos sistemas de transporte de cálcio no ouvido interno e que participam na regulação do mesmo. A deficiência de cálcio ionizado, ao inibir a libertação de neurotransmissores na sinapse neural e ao alterar a excitabilidade neuronal, pode afetar a transmissão dos potenciais de ação gerados pela cóclea.²⁶

Um estudo realizado por Ghazavi *et al* demonstrou que a prevalência de insuficiência (valores entre 12 e 20 ng/mL) ou deficiência (valor inferior a 12 ng/mL) de vitamina D em doentes com SNSS era superior quando comparado com indivíduos saudáveis. Para além disto, demonstraram que em doentes com SNSS e com insuficiência/deficiência de vitamina D a percentagem de ausência de resposta ao tratamento era maior. Assim, os níveis de vitamina D podem ser considerados como tendo um papel importante no curso do tratamento e da sua resposta.²⁷

Outra causa estudada como possível de originar SNSS tem sido as doenças tiroideias. Num estudo realizado por Tsai *et al* sugerem que história pregressa ou atual de hipotiroidismo ou hipertiroidismo está associado a um maior risco de SNSS, principalmente hipotiroidismo em doentes com mais de 50 anos e hipertiroidismo em doentes do sexo feminino.²⁸ A justificação prende-se com o facto de a disfunção tiroideia poder estar relacionada com um

estado de hipercoagulabilidade e trombose venosa, que pode levar a uma disfunção da circulação sanguínea na cóclea, causando SNSS.²⁹

Diagnóstico

A SNSS é considerada uma urgência otológica e, por isso, indivíduos que se apresentem com hipoacusia de início recente devem ser investigados, de modo a confirmar o diagnóstico de SNSS, obter uma terapêutica adequada, prever o prognóstico para a recuperação auditiva e, o mais importante, excluir causas identificáveis de perda de audição.²

Em 2019, a *American Academy of Otolaryngology- Head and Neck Surgery* (AAO-HNS) publicou um conjunto de *guidelines* de prática clínica para auxiliar na avaliação, diagnóstico e tratamento destes doentes.¹

História Clínica e Exame Físico

Qualquer surdez deve ser classificada como surdez de condução, neurosensorial ou mista. Uma surdez de condução resulta de modificações da condução das ondas sonoras até ao ouvido interno, decorrente de alterações do ouvido externo ou médio. A surdez neurosensorial, por sua vez, resulta de anomalias da cóclea, do nervo coclear ou outras estruturas que transmitem os impulsos neurais até ao córtex auditivo do cérebro. Uma surdez mista apresenta características comuns aos dois tipos de surdez supracitados.²

Os clínicos perante um doente que se apresente com hipoacusia súbita devem iniciar a sua avaliação pela exclusão de surdez de condução. Para tal devem realizar uma história clínica detalhada, acompanhada de exame físico otológico e acumetria (com testes de diapasão, nomeadamente o teste de *Weber* e de *Rinne*).¹ De acordo com *Lawrence et al*, atrasos no início do tratamento da SNSS, por se assumir ser um caso de surdez de condução, afeta o prognóstico funcional da recuperação auditiva, por vezes já reservado.³⁰

Torna-se importante que, em doentes com SNSS presuntiva, se consiga identificar a lateralidade, os casos de SNSS bilateral, eventuais episódios recorrentes, e/ou presença de sinais/sintomas neurológicos focais. Isto permite a identificação dos casos mais complexos e com alta probabilidade de envolvimento de outros sistemas orgânicos.¹

Na história clínica deve ser questionada a história de traumatismos crânio-encefálicos recentes, assim como barotraumatismos e traumatismos sonoros, a presença de outros sintomas otológicos (como otalgia, otorreia, vertigem), neurológicos ou sistémicos.³¹

O exame objetivo deve incluir uma otoscopia detalhada, com inspeção dos meatos acústicos externos/aurícula e visualização da membrana do tímpano. Este gesto permite excluir causas de surdez de condução, como a presença de rolhão de cerúmen, otite média aguda/crónica, corpos estranhos ou perfuração/atelectasias da membrana timpânica. Habitualmente os doentes com SNSS não apresentam alteração ao exame otoscópico.³¹

Os testes de *Weber* e *Rinne* são fundamentais na análise inicial, não só para excluir uma surdez de condução, mas também no auxílio do diagnóstico e na identificação do ouvido afetado. O teste de *Weber* que lateraliza para o ouvido normal associado a um teste de *Rinne*

positivo (condução aérea superior à condução óssea) aponta para a presença de uma surdez de causa neurossensorial.³¹

De modo a detetar a presença de disfunção do sistema central ou do sistema vestibular, deve realizar-se um exame otoneurológico. É especialmente relevante a avaliação da mobilidade ocular nas quatro principais direções do olhar, na perseguição e na convergência, a verificação da presença de nistagmo não fisiológico, integridade do reflexo vestíbulo-ocular; sensação facial ao toque leve e picada de agulha (V par craniano), expressão facial voluntária e mimética (VII par craniano); coordenação das extremidades e movimentos rápidos alternados (cerebelo) e estabilidade postural e de marcha durante o teste de Romberg e postura tandem.^{3,32}

Análises Laboratoriais

Segundo as últimas *guidelines* da AAO-HNS, a realização de análises laboratoriais de rotina também não é recomendada na avaliação de um doente com SNSS, de modo a evitar casos de diagnósticos incorretos, apresentando uma má relação custo-benefício.¹

Contudo, alguns autores, apesar da recomendação contra o pedido de exames laboratoriais, consideram que estes podem alertar o médico da possibilidade de uma causa infecciosa, hematológica, autoimune, entre outras causas, subjacente à SNSS.³¹ Assim, o pedido de hemograma completo, velocidade de sedimentação, proteína C reativa, anticorpos antinucleares (ANA), anticorpos cardiolipina, anticoagulante lúpico, anticorpos anticitoplasma dos neutrófilos (ANCA), fatores de coagulação e serologias podem ser apropriados em alguns casos. Deve ser feita uma investigação direcionada com base na suspeita levantada durante a avaliação inicial.^{2,3,30}

Avaliação Audiométrica

Uma vez realizada a história clínica e o exame objetivo, se destes resultar a sugestão de uma surdez neurossensorial de início súbito, torna-se necessário identificá-la objetivamente e, dessa forma, confirmar o seu diagnóstico.

Para isso, deve ser realizada uma audiometria completa (tonal e vocal) o mais célere possível (dentro dos primeiros 14 dias após o início dos sintomas). Num doente com surdez neurossensorial, a perda de sensibilidade para os estímulos recebidos por condução óssea é idêntica à perda de sensibilidade para os estímulos recebidos por condução aérea, ou seja, ambos estão reduzidos. No caso da SNSS esta perda auditiva deve ser igual ou superior a 30 dB em três ou mais frequências consecutivas durante um período igual ou inferior a 72 horas.^{1,32}

Para além de fornecer o critério para o diagnóstico de SNSS, as características da audiometria inicial podem apresentar valor prognóstico. Após a confirmação do diagnóstico

realizam-se uma série de avaliações audiométricas de forma a monitorizar a recuperação e a eficácia do tratamento instituído, assim como avaliar o *status* auditivo do ouvido contralateral.²

Exames Imagiológicos

O médico deve avaliar o doente com SNSS de forma a excluir a presença de uma patologia retrococlear, através de uma Ressonância Magnética (RM) crânio-encefálica ou por Potenciais Evocados Auditivos do Tronco Cerebral (PEATC). Estes testes permitem identificar causas como schwanoma vestibular, outras neoplasias do meato acústico interno/ângulo ponto-cerebeloso ou mesmo suportar o diagnóstico idiopático.²

A RM crânio-encefálica é considerada, atualmente, o *gold standard* para o diagnóstico de schwanoma vestibular.³¹ A sensibilidade e especificidade da RM crânio-encefálica no diagnóstico de um schwanoma vestibular maior que 3mm ronda os 100%.³³ A RM tem a vantagem de identificar outras causas de SNSS, como as lesões inflamatórias ou isquémia de um vaso cerebral.³¹ Por sua vez, uma desvantagem do uso da RM crânio-encefálica é a possibilidade de haver achados incidentais, não relacionados com a perda de audição e que podem levar a ansiedade no doente e conduzir a uma avaliação adicional desnecessária.³¹

Em doentes em que não é possível realizar a RM crânio-encefálica, devido a contraindicações médicas ou doentes claustrofóbicos, os mesmos podem ser avaliados através dos PEATC.³⁴ Devido à proximidade ao nervo coclear no meato acústico interno, schwanomias vestibulares, que têm origem nos nervos vestibulares superiores e inferiores, podem levar a uma alteração da condução dos potenciais de ação. Estão associados a um prolongamento relativo ou absoluto da latência das ondas III e V geradas no tronco cerebral durante a estimulação acústica, ausência de componentes tardios na presença de iniciais ou diferenças interaurais entre ondas e latência das mesmas. De modo a excluir erros sistemáticos, a diferença da latência das ondas III e V deve ser medida em relação com a latência da onda I gerada na cóclea, esta não alterada nos casos de patologia retrococlear.³⁵

Sempre que disponível deve ser pedida uma RM crânio-encefálica em detrimento dos PEATC, uma vez que esta apresenta uma maior sensibilidade comparativamente com os PEATC, respetivamente de 99% vs 88%, sendo que a sensibilidade dos PEATC para lesões menores que 1 cm ronda os 79%.³³

Por último, a Tomografia Computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) não está recomendada para avaliação inicial do doente com SNSS, de forma a evitar radiação, os efeitos adversos do contraste intravenoso, reduzir os achados incidentais, e evitar a falsa sensação de segurança de um resultado falso negativo.¹

Tratamento

O tratamento da SNSS deve ter em conta a sua etiologia. Em doentes com a etiologia conhecida o tratamento deve ser de acordo com a mesma. Contudo, muitos dos doentes não apresentam causa identificável ou a mesma não é imediatamente reconhecida e, portanto, têm indicação para iniciar tratamento empírico.³

Várias terapias têm sido propostas para o tratamento da SNSS. A mais utilizada é o uso de corticosteroides. O uso de oxigenoterapia hiperbárica tem sido outra modalidade de tratamento usada.³⁶ O uso de outras terapias farmacológicas de rotina como antivirais, trombolíticos, vasodilatadores ou substâncias vasoativas não estão recomendadas segundo as últimas *guidelines* da AAO-HNS, de modo a evitar tratamentos ineficazes e possíveis riscos associados, complicações, custos e interações adversas.¹

A avaliação da eficácia de qualquer terapia na SNSS é difícil devido à grande taxa de doentes com recuperação espontânea (cerca de 45% a 65%)⁵, tornando-se difícil perceber se a recuperação foi espontânea ou devido ao tratamento efectuado.³⁷

Doentes com SNSS devem ser educados acerca da história natural da doença, assim como dos benefícios e riscos de cada intervenção médica e limitações da presença de evidência relativamente à eficácia.¹

Deve ser feito um *follow-up* destes doentes com avaliação audiométrica no final do tratamento e nos primeiros 6 meses após a conclusão do mesmo, de modo a permitir realizar uma reabilitação apropriada em casos em que não houve uma recuperação da perda auditiva.¹

Corticoterapia

O uso de corticóides é a terapia inicial mais usada e aceite no tratamento da SNSS. Segundo as *guidelines* da AAO-HNS, deve ser realizada a corticoterapia como terapia inicial em doentes com SNSS, dentro das primeiras duas semanas após o início dos sintomas. Ainda que a possibilidade de melhoria da audição seja mínima ou nula, este tratamento torna-se plausível de ser oferecido após duas semanas, tendo em conta o risco e os benefícios que poderão advir de uma pequena melhoria auditiva em termos de qualidade de vida.¹

A terapia de primeira linha em doentes com SNSS pode passar por corticoterapia sistémica, intratimpânica ou associação de ambas. A razão por detrás do tratamento com corticóides deve-se ao seu potencial anti-inflamatório, ao reduzir a inflamação e o edema associados.³⁰

O esquema mais utilizado para corticoterapia sistémica oral consiste no uso de prednisona na dose 1mg/kg/dia (com um máximo de 60mg) durante 10 a 14 dias, com diminuição progressiva da dose por igual período. A dose equivalente de prednisona 60mg é de 48 mg para metilprednisolona e 10mg para dexametasona.³¹

Vários estudos têm procurado evidência no benefício em iniciar a corticoterapia com doses mais elevadas. Para tal, Westerlaken *et al* dividiram 81 doentes com SNSS em dois grupos: um grupo foi tratado com terapia de pulso (300mg de dexametasona durante 3 dias consecutivos, seguidos de 4 dias de placebo) e um grupo controlo (prednisona 70mg por dia, com uma redução progressiva de 10mg por dia até atingir os 0g). Concluíram que o uso da corticoterapia de pulso não apresentava uma eficácia superior à terapia com prednisona oral no tratamento da SNSS.³⁸

A primeira evidência do benefício do uso de corticóides orais, e também uma das principais evidências que demonstram o benefício desta terapia, foi um estudo realizado por Wilson *et al*. Neste estudo trataram 33 doentes com SNSS com diferentes doses de dexametasona (doses entre 0,75mg e 4,5mg, duas vezes por dia) ou metilprednisolona (doses entre 4mg e 16mg, 3 vezes por dia). Foi feito um *follow-up* com audiograma às 4 semanas e 3 meses. Concluíram que o uso de corticóides levou a uma melhoria da audição em doentes medicados com metilprednisolona ou dexametasona oral comparativamente com o placebo (61% vs 32%), principalmente em doentes com perda de audição moderada.³⁹ Porém, esta taxa de recuperação da audição encontrada no estudo realizado por Wilson é muito semelhante à taxa de recuperação espontânea (65%) encontrada noutro estudo.⁵

Contudo, numa revisão da Cochrane concluiu-se que a eficácia do uso de corticóides para tratamento para a SNSS permanece desconhecida, e a sua eficácia não foi totalmente provada. Dos três ensaios que apresentavam os critérios de inclusão, e que envolveram 267 participantes, apenas um demonstrou uma melhoria significativa na audição em doentes tratados com corticosteroide oral.⁴⁰

A administração sistémica de corticosteroide geralmente acompanha-se de reações adversas sistémicas. A supressão do eixo hipotalâmico-pituitário-adrenal, síndrome de Cushing-like, necrose asséptica da anca, hiperglicemia são condições associadas ao uso de esteroides sistémicos, com duração mínima entre 10 e 14 dias.¹ Porém, e tendo em conta a incapacidade associada à perda de audição e à baixa morbidade associada ao tratamento, parece razoável oferecer esta terapia, avisando os doentes que as evidências são conflituosas.

Segundo as *guidelines* da AAO-HNS, existem exceções: doentes insulino dependentes ou com uma diabetes mal controlada, tuberculose ou doença ulcerosa péptica não devem ser tratados inicialmente com esta modalidade.¹

Para além da via oral, os corticosteroides podem também ser administrados por via intratimpânica. Esta via apresenta a vantagem de poder atingir concentrações superiores devido à disponibilização mais localizada do fármaco, a ausência de efeitos sistémicos devido à ausência de absorção sistémica, evitando o metabolismo de primeira passagem, um baixo

risco de complicações e efeitos adversos locais, e é necessária uma menor dose de corticosteroides.³⁴

Apesar de não existir consenso sobre a dose ou o número de administrações, os esquemas mais utilizados para corticoterapia intratimpânica passa por dexametasona, 4mg/ml, 5mg/ml, 10mg/ml ou metilprednisolona 40mg/ml, 30mg/ml com administração entre 0,4ml e 0,8ml a cada 3 a 7 dias durante 3 a 4 sessões.³⁰ Estes fármacos podem ser administrados com microcateter através da membrana timpânica ou por um tubo de ventilação transtimpânico colocado previamente à administração de corticóide. Estas técnicas apresentam risco de dor, otite média, episódio vasovagal e perfuração da membrana timpânica.^{30,31}

O uso de corticoterapia intratimpânica pode ser utilizada não só como terapia primária, mas também como terapia adjuvante ou terapia de resgate, embora eficácia nesta última situação seja mais reduzida.³⁴

Rauch *et al* demonstraram que o uso de corticosteroides orais e intratimpânicos, como tratamento de primeira linha em doentes que se apresentavam nas duas primeiras semanas após o início dos sintomas, não apresentavam diferenças no *outcome*.⁴¹ Numa meta-análise realizada por Lai *et al*, demonstrou a ausência de diferenças estatisticamente significativas na recuperação obtida em doentes tratados com corticoterapia oral e corticoterapia intratimpânica.⁴² Também Dispenza *et al* concluíram que corticoterapia oral e intratimpânica apresentavam resultados iguais, com uma recuperação auditiva semelhante (cerca de 80% dos doentes de cada grupo responderam à terapia).⁴³

A evidência sugere então que o uso de corticoterapia intratimpânica é tão eficaz como a sistémica. Por isso, o uso de corticosteroide intratimpânico deve ser considerado em doentes que se apresentem com contraindicações relativas ao uso de corticosteroides sistémicos. Porém, não existem evidências que suportem o uso preferencial de corticosteroides intratimpânicos como terapia inicial.³⁰

Vários autores têm também procurado estudar se a associação de corticosteroides sistémicos e intratimpânicos podem ser vantajosos para a recuperação auditiva em doentes com SNSS.

Uma explicação para o sucesso da combinação da terapia sistémica e intratimpânica é devido a uma entrega em dose máxima de corticosteroide no ouvido interno afetado. Este vai receber o corticosteroide sistémico através dos vasos sanguíneos labirínticos assim como por difusão através da janela coclear devido à administração intratimpânica. Isto não só leva a um aumento da concentração na endolinfa e perilinfa na cóclea, atrasando ou prevenindo a apoptose das células ciliadas, assim como ajuda a restabelecer o fluxo sanguíneo e a diminuir a inflamação.⁴⁴

Um estudo prospetivo demonstrou que uma grande percentagem de doentes com SNSS com terapia combinada (dexametasona 10mg/mL injetada semanalmente durante 3 semanas associado a prednisona oral 60mg durante 7 dias com diminuição progressiva de dose durante 7 dias) apresentava melhores taxas de recuperação auditiva do que em doentes tratados durante 14 dias apenas com prednisona 60mg oral. Porém, este estudo apresentou algumas limitações, com os autores a reconhecerem que a amostra de tamanho reduzido pode ter influenciado as suas conclusões.⁴⁴

Li *et al* quiseram comparar a eficácia das várias maneiras de administração de corticosteroides e qual apresentava maior eficácia. Num total de 20 artigos elegíveis, concluíram que a terapia combinada apresentava recuperações auditivas significativas quando comparadas com terapia sistémica oral ou intratimpânica individuais.⁴⁵

Mirian *et al* realizaram uma meta-análise com o objetivo de compararem a recuperação de doentes com SNSS usando várias modalidades terapêuticas: apenas intratimpânica, apenas sistémica, ou tratamento combinado como terapia de primeira linha. Desta meta-análise, concluíram que o uso de corticoterapia intratimpânica não apresentava benefícios quando comparado com o seu uso sistémico em doentes com SNSS moderada a severa (56 dB a 70 dB). Para além disso, demonstraram que o uso de uma terapia combinada não estava associado a uma melhor recuperação auditiva quando comparada com apenas tratamento sistémico ou apenas tratamento intratimpânico.⁴⁶

Pelos estudos supracitados, conclui-se que a escolha do tratamento de primeira linha cabe ao clínico, podendo o mesmo optar por um tratamento inicial com corticoide oral, intratimpânico ou ambos. Tal decisão deve ser individualizada, tendo em conta não só os recursos disponíveis, mas também a opção do doente.

Em doentes com uma recuperação incompleta da SNSS, após duas a seis semanas desde o início da perda de audição, deve ser considerada o uso de corticoterapia intratimpânica de resgate.¹ Apesar de não haver evidência que o uso de corticoterapia intratimpânica primária seja mais eficaz que a sistémica, existe evidência que pode trazer benefícios adicionais quando não existe resposta ao tratamento inicial.³⁰

Guan-min *et al* demonstraram que o uso de corticoterapia intratimpânica é uma alternativa para quando o tratamento sistémico falha e não se associa a um aumento dos efeitos adversos. A recuperação auditiva, de pelo menos 30dB, em doentes do grupo administrado com dexametasona intratimpânica foi superior aos doentes do grupo controlo (53,3% vs 7,1%).⁴⁷

Também Ng *et al* chegaram à mesma conclusão na sua meta-análise. Nesta, concluíram que existe evidência que em doentes cujo tratamento inicial com corticoterapia sistémica não foi eficaz, a injeção de corticosteroide como terapia de resgate apresentou uma melhoria auditiva e uma redução do limiar de audição quando comparados com o grupo

controlo. Nesta meta-análise demonstraram que o uso de dexametasona em detrimento de metilprednisolona apresentava uma maior redução significativa no limiar auditivo.⁴⁸

Oxigenoterapia Hiperbárica

Segundo as *guidelines* da AAO-HNS, o uso de oxigenoterapia hiperbárica pode ser oferecida como tratamento combinado com corticoterapia nas primeiras duas semanas após o início da sintomatologia ou como terapia de resgate combinada com corticoterapia, após um mês desde o início dos sintomas.¹

O uso de oxigenoterapia hiperbárica baseia-se na capacidade de esta poder aumentar a pressão parcial de oxigénio dentro das estruturas do ouvido interno. Como o compromisso vascular e a isquémia coclear são teorias aceites para a etiologia da SNSS, o uso da oxigenoterapia hiperbárica pode apresentar benefícios.³⁰

Esta modalidade apresenta riscos como o barotrauma do ouvido médio e interno, toxicidade, um agravamento das cataratas, fadiga, convulsões e até mesmo morte. Alguns doentes com claustrofobia não podem realizar esta terapia.^{1,30}

Para perdas de audição súbitas, o início do tratamento deve também ser rápido, tendo vários autores encontrado evidência disto. Yildirim *et al* demonstraram que houve uma melhoria significativa da audição em doentes com SNSS tratados com oxigenoterapia hiperbárica combinada nos primeiros 14 dias do início da perda de audição em comparação com aqueles que iniciaram após os 14 dias.⁴⁹

Liu *et al* mostraram uma recuperação significativamente superior em doentes com oxigenoterapia hiperbárica com surdez profunda (perda superior ou igual a 91 dB). Porém, em doentes com surdez severa (71 a 90 dB) e moderada (menor ou igual a 70 dB) esta recuperação significativamente superior não foi encontrada. A oxigenoterapia hiperbárica apresenta um efeito benéfico superior em doentes com perda de audição mais severa.⁵⁰ Esta possibilidade deve-se ao facto de que quanto maior a perda auditiva, maior será o efeito demonstrado. Outra explicação para isto pode ser devido ao facto das perdas de audição mais profundas terem menores taxas de recuperação espontâneas e o efeito do tratamento ser mais fácil de detetar ou mais relevante clinicamente.⁵¹

Em 2012, foi realizada uma revisão Cochrane cujo objetivo era estudar os benefícios do uso de oxigenoterapia hiperbárica para tratar doentes com SNSS e acufenos. Os autores referem que o uso de oxigenoterapia hiperbárica melhora significativa a audição, mas o seu significado clínico permanece pouco claro. Porém, referem que estes resultados devem ser interpretados com cuidado devido às metodologias inadequadas dos ensaios analisados. Esta análise sugere que seria necessário tratar 5 doentes com oxigenoterapia hiperbárica para poder aumentar a audição em um doente até 25%. Não foi encontrado nenhuma melhoria

significativa na recuperação auditiva em doentes com SNSS e/ou acúfenos com duração superior a 6 meses.⁵²

Num estudo realizado por Choi *et al*, foi demonstrado que a combinação de oxigenoterapia hiperbárica à terapia com corticosteroide (sistémica ou intratimpânica) apresenta benefícios na recuperação auditiva quando comparado com o grupo tratado apenas com corticoterapia, principalmente em frequências mais baixas. Neste estudo, a oxigenoterapia hiperbárica foi bem tolerada e não houve complicações. Os autores defendem o uso desta terapia combinada inicial em doentes com SNSS, especialmente em doentes com perda de audição severa (≥ 70 dB).⁵³

Alimoglu *et al* quiseram analisar o uso de quatro modalidades terapêuticas de modo a comparar as suas eficácias: corticoterapia oral, oxigenoterapia hiperbárica + corticoterapia oral, corticoterapia intratimpânica e oxigenoterapia hiperbárica. De todos os grupos, o que apresentou melhor resposta terapêutica e recuperação total foi o grupo com o uso de oxigenoterapia hiperbárica e corticoterapia oral (86,88% na resposta terapêutica e 42,6% na recuperação completa). Concluíram, então, que o uso de corticosteroide oral com oxigenoterapia hiperbárica é um método eficaz para o tratamento de doentes com SNSS. Esta eficácia parece dever-se à resolução do edema e efeitos anti-inflamatórios dos corticosteroides combinados com o aumentar da oxigenação e diminuição da inflamação da oxigenoterapia hiperbárica.⁵⁴

A oxigenoterapia hiperbárica pode ser oferecida como terapia de resgate. O clínico deve utilizar esta terapêutica combinada com corticoterapia como terapia de resgate dentro do primeiro mês após a perda de audição.¹

Para a SNSS, a combinação de oxigenoterapia hiperbárica e tratamento farmacológico tem mostrado ser mais vantajosa do que tratamento farmacológico isoladamente. Este benefício foi observado principalmente nos doentes com SNSS severa a profunda e nos doentes em que a oxigenoterapia hiperbárica foi usada em combinação com corticóides na terapia de resgate.⁵⁵

Um estudo demonstrou resultados significativamente positivos no uso de terapia de resgate combinada com oxigenoterapia hiperbárica e corticosteroides intratimpânicos. A recuperação da audição (especialmente nas baixas frequências) foi de 68,4% nos doentes tratados com a terapia combinada em comparação com monoterapia de corticosteroides intratimpânicos (48,6%), monoterapia com oxigenoterapia hiperbárica (54,5%) e sem qualquer terapia de resgate (22,2%).⁵⁶

Atualmente não existe um protocolo universal, sendo recomendado uma sessão diária de 90 minutos durante duas semanas ou uma sessão diária de 60 minutos durante 20 dias até atingir uma duração total de pelo menos 1200 minutos.⁵⁵

Outras terapêuticas

As infecções virais ou a reativação viral dentro do ouvido interno podem causar inflamação coclear e levar à lesão de estruturas do ouvido interno, podendo ser consideradas, como referido no subcapítulo correspondente, uma das possíveis etiologias de SNSS.²

Conlin *et al* realizaram uma meta-análise em que compararam a associação de terapia antiviral com corticoterapia, corticoterapia isolada e placebo no tratamento da SNSS. Não encontraram nenhuma diferença estatisticamente significativa. Consideraram que a associação de terapia antiviral com corticoterapia não demonstrou nenhum efeito na recuperação auditiva ou no tempo de recuperação nos doentes com SNSS, não devendo ser recomendada.⁵⁷

Uma revisão Cochrane de 4 ensaios clínicos, envolvendo 257 participantes, teve como objetivo estudar a eficácia do uso de antivirais em doentes com SNSS. Todos compararam a terapia antiviral e placebo com adição de corticoterapia. Em nenhum foi demonstrado melhoria significativa de audição, não tendo sido demonstrado evidência que suporte o uso de antivirais no tratamento da SNSS.⁵⁸

As mais recentes *guidelines da AAO-HNS* não recomendam o uso de terapias farmacológicas por rotina como os antivirais, devido aos seus efeitos secundários, nomeadamente náuseas, vômitos, fotossensibilidade e, menos frequente, alterações do estado mental e convulsões.^{1,31}

Como referido anteriormente, uma das etiologias propostas de SNSS é o compromisso vascular da cóclea. Muitas doenças vasculares, hemorragia da artéria labiríntica, embolismo e vasoespasmos podem afetar o ouvido interno e causar lesões, levando à perda de audição. Assim, o uso de agentes vasoativos tem sido propostos como modalidade terapêutica, tendo em conta que estes aumentam o fluxo sanguíneo coclear.³¹

Assim como a terapia antiviral, também o uso de vasodilatadores e substâncias vasoativas não está recomendada como rotina pelas *guidelines da AAO-HNS*.¹ Estas terapias apresentam efeitos adversos importantes, sendo que cada tratamento vai ter diferentes riscos associados.³¹

Zhuo *et al* estudaram o efeito da prostaglandina E1 (PGE1), um vasodilatador, no tratamento destes doentes. Neste estudo, consideraram que o uso de PGE1 podia ser uma terapia eficaz e promissora para o tratamento da SNSS, contudo são necessários mais estudos sobre este tema de forma a inferir estas conclusões.⁵⁹

Lee *et al* compararam o efeito do uso de combinado de corticosteroide e lipo-PGE1 no tratamento da SNSS. Concluíram que o tratamento combinado, comparado com monoterapia com corticosteroide, não apresentava melhoria na recuperação da perda de audição.⁶⁰ Também Ahn *et al* falharam em demonstrar o efeito benéfico do uso de lipo-PGE1 no tratamento da SNSS.⁶¹

Tendo em conta que doentes com fatores de risco protrombótico têm risco aumentado de SNSS e que a oclusão de pequenos vasos pode ser uma possível etiologia de SNSS, Kim *et al* quiseram estudar os benefícios do uso de terapia antitrombótica no tratamento da SNSS. Neste estudo participaram 87 doentes com SNSS profunda (≥ 90 dB) e foram divididos em dois grupos: um com corticoterapia oral e injeções intratimpânicas e outro grupo com corticoterapia oral e heparina não fracionada. Os resultados deste estudo sugeriram que o tratamento da SNSS profunda com terapia adjuvante com heparina combinado com corticoterapia oral apresentava taxas de recuperação superiores, sem complicações graves para os doentes.⁶²

Numa meta-análise realizada por Mohammadi *et al* concluíram que doentes com enxaqueca apresentam maior risco de desenvolver SNSS. A aura pode apresentar-se como alterações visuais, olfativas, somatossensoriais, e mais raramente, auditivas.⁶³

Para tal, Abouzari *et al* avaliaram a eficácia da combinação de corticoterapia intratimpânica e oral com terapêutica para enxaquecas (nortriptilina ou topiramato), na melhoria do *outcome* nos doentes com SNSS. Concluíram que em doentes tratados com esta terapia combinada apresentaram melhores recuperações auditivas nas baixas frequências quando comparados com doentes que receberam apenas corticoterapia oral e intratimpânica. Para além disso, o uso de fármacos para a enxaqueca está associado a um menor número de injeções de corticosteroide necessário, o que diminui os riscos associados a este procedimento.⁶⁴

Uma proposta de terapia de neuroreabilitação, com intervenções direcionadas à neuroplasticidade, tem surgido como tratamento potencialmente eficaz, seguro e económico, quando usado de forma adjuvante. A terapia com restrição induzida de som tem sido proposta e baseia-se no efeito de restrição de som no ouvido intacto e com estimulação musical no ouvido afetado. Esta terapia tem como objetivo tentar reverter ou prevenir a má-adaptação com reorganização do córtex auditivo que acontece na SNSS unilateral.⁶⁵

Num estudo foi demonstrado que doentes com SNSS que receberam terapia com restrição induzido de som associado a corticoterapia apresentavam recuperações auditivas significativamente melhores em comparação com aqueles que apenas receberam corticoterapia.⁶⁵

Utilização de aparelhos auditivos e colocação de implantes

Alguns dos doentes com SNSS, após o tratamento farmacológico, podem apresentar perda de audição ou acufenos. A perda da audição unilateral pode apresentar consequências audiológicas como a incapacidade de localizar sons, a menor compreensão auditiva e a dificuldade na compreensão da fala em ambiente com ruído concorrente.³⁶

De acordo com as últimas *guidelines* da AAO-HNS estes casos devem ser orientados acerca dos possíveis benefícios da reabilitação auditiva com aparelhos e de outras medidas de apoio.¹

Em doentes com perda de audição severa ou profunda unilateral, a reabilitação auditiva é feita principalmente através do reencaminhamento do som do ouvido afetado para o ouvido não afetado, de forma conservadora ou cirúrgica. Recentemente, e estando muito longe de ser consensual, alguns autores relatam a colocação de implante coclear nestes doentes.³⁶

Aparelho Auditivo Contralateral Routing of Signal

O Aparelho Auditivo Contralateral Routing of Signal (CROS) baseia-se na transferência do som do ouvido com perda auditiva através de um microfone colocado neste para o ouvido contralateral. Estes aparelhos auditivos costumavam ser de grandes dimensões e cosmeticamente não-atrativos, porém, com os avanços mais recentes, têm-se tornado cada vez mais pequenos e personalizáveis. A utilização deste tipo de aparelho auditivo está associada a uma melhoria na capacidade de perceção e compreensão dos sons e da palavra em múltiplos contextos, nomeadamente ruidosos.^{31,36}

Implantes de Condução Óssea

Inicialmente, os implantes de condução óssea/osteointegrados (Bone Anchored Hearing Aids – BAHA) eram apenas utilizados em doentes com perda de audição bilateral de condução ou mista (aprovação pela *Food and Drug Administration* em 1996), porém, ultimamente têm ganho relevância na reabilitação auditiva em doentes com perda de audição neurossensorial unilateral (aprovação em 2002).³⁶

A maioria destes dispositivos necessita de implantação cirúrgica percutânea, porém alguns podem ser implantados transcutaneamente, com um menor risco de problemas de cicatrização após a cirurgia.^{31,36}

Implante Coclear

Os implantes cocleares, ao transmitirem diretamente o impulso elétrico ao nervo auditivo, contornando assim a transmissão elétrica das células ciliadas lesadas do ouvido

interno, têm-se tornado uma alternativa de tratamento para doentes com surdez neurossensorial unilateral severa a profunda.⁶⁶

O implante coclear é uma opção que permite a recuperação da audição binaural, assim como a supressão dos acúfenos. Contudo, o uso de implante coclear apresenta algumas desvantagens, como a possível perda da função residual no ouvido lesado, o risco cirúrgico e o elevado custo.^{36,67}

Blasco *et al* quiseram estudar os benefícios que o implante coclear, especificamente em relação ao acúfenos, localização do som e compreensão do discurso. Na sua revisão sistemática e meta-análise, demonstraram que doentes com surdez unilateral e com o ouvido contralateral sem perda de audição, o uso de implantes cocleares apresenta-se como uma terapia eficaz, com uma diminuição do desconforto associado aos acúfenos, uma melhor compreensão do discurso em ambiente ruidoso e um aumento na capacidade de localizar o som⁶⁷ Para além disso, o uso de implantes cocleares tem demonstrado eficácia na melhoria da qualidade de vida em adultos com perda de audição neurossensorial severa a profunda.⁶⁶

Apesar da presença de evidência da eficácia do uso de implante coclear, este ainda não se encontra aprovado pelo *Food and Drug Administration* e a sua utilização ainda é muito controversa na comunidade científica, sendo necessários mais estudos que comprovem o benefício da utilização destes dispositivos na SNSS unilateral.³⁶

Prognóstico

Apesar de toda a investigação já realizada na área da SNSS, cerca de 90% dos doentes não apresentam uma causa identificável, sendo então a SNSS classificada como idiopática.¹

Estima-se que entre 45% a 65% dos doentes com SNSS idiopática recuperam a audição espontaneamente sem necessitar de terapia e com um *status* auditivo médio de 35 dB após a doença.²

O prognóstico de um doente com SNSS depende de múltiplos fatores, como a idade, etiologia, patogenia, duração, impacto nas estruturas cocleares e do tratamento realizado. Múltiplos fatores de prognóstico têm sido identificados como preditores negativos da recuperação auditiva, como o caso de uma perda de audição inicial severa, idade avançada, audiograma do tipo descendente, antecedentes de fatores de risco cardiovasculares e presença concomitante de sintomas vestibulares.²

Doentes com uma idade superior a 60 anos estão associados a um pior prognóstico.² Em doentes mais idosos o fator microvascular desempenha um papel importante na etiologia desta doença. Nestes, o ouvido interno está mais sensível a episódios de isquémia transitória, devido às necessidades metabólicas aumentadas e à ausência de fornecimento sanguíneo colateral. Torna-se essencial, de modo a evitar lesão do endotélio vascular e a melhorar a microcirculação coclear, reduzir os valores lipídicos, de glicose sanguíneos e de pressão arterial.⁶⁸ Nagaoka *et al* concluíram que em doentes mais idosos, uma SNSS associada a hipertensão arterial, diabetes *mellitus* ou dislipidémia está associada a uma maior prevalência de microangiopatia cerebral, podendo este ser o desencadeante de SNSS.⁶⁹

Os fatores de risco cardiovasculares podem afetar a recuperação auditiva em doentes com SNSS. A diabetes tem sido associada a lesões microangiopáticas, podendo causar um evento vascular e ser um possível fator etiológico de SNSS. Os doentes com microangiopatia cerebral associada apresentam uma recuperação da audição mais lenta e com piores resultados audiométricos tonais/vocais.^{68,69} Noutro estudo, realizado por Arjun *et al*, doentes com SNSS que tinham diabetes *mellitus* apresentaram uma taxa de recuperação significativamente inferior (apenas 14,3% em comparação com a taxa de recuperação geral de 62,5%). No mesmo estudo, apurou-se que não houve recuperação em nenhum dos doentes com SNSS associado a história de hipertensão arterial.⁷⁰

Assim, um tratamento precoce, uma idade mais jovem, um controlo eficaz da pressão arterial e uma intervenção efetiva da dislipidémia são fatores que se associam a um melhor prognóstico.⁶⁸

Estudos mostraram que o sexo do doente não afeta a recuperação auditiva e que, portanto, o género não apresenta relação com os resultados do tratamento, não considerando como fator de prognóstico.⁷¹

Doentes com SNSS de grau profundo estão também associados a um pior prognóstico.² Cerca de 10,7% a 34,1% dos doentes com SNSS apresentam uma perda de audição profunda.⁷² Uma grande percentagem dos doentes com SNSS profunda tem como causa uma hemorragia do ouvido interno, cuja irrigação, do tipo terminal, é dependente de uma única artéria, a artéria labiríntica. Nestes casos, os doentes apresentam concomitantemente sintomas vestibulares, devido ao acometimento do vestíbulo e canais semicirculares, estando os mesmos associados a um pior prognóstico.⁷³

Para além do grau da perda de audição, também a configuração do audiograma inicial parece afetar o prognóstico da SNSS. A recuperação é sempre melhor no ápex da cóclea do que na base, independentemente do contorno ou da severidade da perda de audição no audiograma inicial, com uma tendência de frequências mais baixas terem uma maior recuperação do que as frequências mais altas.⁵

Parece ocorrer uma recuperação maior naqueles doentes que apresentam um audiograma inicial com perda de audição nas baixas ou médias frequências. Por outro lado, um audiograma com inclinação descendente é um indicador de mau prognóstico.⁵

Outro fator preditor de prognóstico em doentes com SNSS é a sua apresentação ao médico num período inferior a uma semana desde o início da perda de audição, estando associado a um melhor prognóstico e a uma recuperação auditiva superior, enquanto que a probabilidade de uma recuperação completa é menor após este período temporal.²

Čvorović *et al* demonstraram que 60% dos doentes com SNSS que receberam tratamento nos primeiros sete dias após o início dos sintomas tinham uma recuperação significativa, enquanto que o mesmo aconteceu em apenas 40% dos doentes que receberam o tratamento depois dos sete dias desde o início dos sintomas. Porém, e contrariamente ao esperado, não houve uma diferença significativa detetada no *outcome* final entre os grupos quando o tratamento for dado nas 24h horas iniciais ou na primeira semana após início dos sintomas. Este resultado sugere que não é emergente começar o tratamento da SNSS, mas que o mesmo deve ser iniciado nos primeiros sete dias.⁷⁴ Também Narozny *et al* demonstraram que o tempo entre o início da sintomatologia e o início do tratamento é um fator de prognóstico importante e que quanto mais cedo for iniciado, melhor a recuperação. Porém, no estudo destes autores o ponto de *cutoff* usado foi de 10 dias e que o início da terapia após este período apresentava pior prognóstico.⁷¹

Outro fator de prognóstico é o *status* auditivo do ouvido contralateral. Doentes que se apresentem com perda de audição no ouvido contralateral estão associados a um menor potencial de recuperação auditiva, uma vez que detêm uma disfunção pré-existente do sistema auditivo. Assim, doentes com o ouvido contralateral sem alterações auditivas apresentam melhor prognóstico em comparação com doentes com SNSS bilateral.⁷⁴

Os doentes com SNSS podem também acompanhar-se de sintomas vestibulares. Cerca de 30% a 60% dos doentes com SNSS apresentam vertigens.³² Yu *et al*, numa revisão sistemática e meta-análise, investigaram a possível associação da presença de vertigens com o prognóstico da SNSS. Concluíram que uma clínica de SNSS acompanhada de vertigens pode ter uma associação negativa com a recuperação auditiva. Porém, não encontraram uma associação significativa entre a presença de vertigens e o prognóstico de SNSS no subgrupo que recebeu corticosteroide intratimpânico. Assim, os investigadores concluíram que a injeção de corticosteróides intratimpânicos parece ser mais eficaz no tratamento de SNSS acompanhada de vertigens. Referem ainda a necessidade de realizar estudos para determinar se o tratamento da vertigem pode contribuir na recuperação auditiva na SNSS.⁷⁵

Alguns doentes com SNSS desenvolvem também acufenos - percepção de som sem qualquer estimulação exterior ou atividade vibratória ou mecânica dentro da cóclea. Doentes com SNSS, associado a um isolamento social, podem ter níveis aumentados de depressão e um pior estado mental.⁷⁶ Chen *et al* demonstraram que doentes com SNSS que desenvolveram acufenos apresentavam maior stress emocional no *follow-up* após um ano. Doentes com acufenos apresentavam, também, mais sintomas depressivos do que aqueles sem acufenos. A correlação existente entre a recuperação da SNSS e os sintomas depressivos apontam para que o bem-estar mental, as relações interpessoais, assim como a condição física são importantes durante o período de tratamento.⁷⁶

Vários autores têm procurado estudar possíveis marcadores inflamatórios como fatores de prognóstico para a SNSS. A contagem de células brancas totais e dos seus subtipos tem sido usada como marcador inflamatório clássico. O rácio neutrófilos/linfócitos tem sido proposto como um marcador de resposta inflamatória. Nos casos de resposta inflamatória por etiologia isquémica, os valores de neutrófilos aumentam, enquanto que os valores de linfócitos no sangue periférico diminuem.⁷⁷

Sendo o rácio entre neutrófilos e linfócitos (RNL) e o rácio entre plaquetas e linfócitos (RPL) dois marcadores inflamatórios fáceis de serem calculados a partir de uma amostra de sangue periférico, Koçak *et al* estudaram se estes podiam ser considerados indicadores de SNSS e se podiam ser usados como fatores de prognóstico. Para isso dividiram a amostra em grupo de estudo (doentes diagnosticados com SNSS) e grupo de controlo (voluntários, saudáveis, sem doenças crónicas, sem sinais de infeção ou medicação no último mês, sem história de doença ou cirurgia otológica ou neurológica e com um limiar de audição normal nos testes audiométricos). Concluíram que os valores de RNL e RPL eram significativamente superiores no grupo de estudo quando comparados com os valores do grupo de controlo, reforçando o a importância da inflamação na etiopatogenia da SNSS.⁷⁷

Para além disso, também demonstraram que em doentes que não responderam ao tratamento, o RNL era significativamente superior àqueles que mostraram resposta à terapia,

demonstrado que quanto mais elevados forem os níveis de inflamação, pior o seu prognóstico. Esta alteração não foi encontrada no RPL.⁷⁷

Para além destes, também a razão proteína C reativa/albumina pode ser facilmente calculada a partir de uma amostra de sangue periférico. A proteína C reativa (PCR) é uma proteína de fase aguda e em estados iniciais de infeção, e o seu valor pode estar relacionado com a severidade da inflamação. A albumina é uma proteína negativa de fase aguda, diminuindo em condições de inflamação aguda, mas principalmente em condições de inflamação crónica ou desnutrição. Assim, o cálculo do rácio PCR/albumina pode ser importante para determinar o prognóstico de doentes com SNSS e avaliar a resposta ao tratamento.⁷⁸

Num estudo realizado por Öçal *et al*, os investigadores concluíram que o rácio PCR/albumina demonstra a presença de inflamação na SNSS e que pode ser um fator de prognóstico a usar. A razão PCR/albumina era significativamente superior em doentes com SNSS do que no grupo controlo (indivíduos saudáveis selecionados que se apresentaram por exames de rotina). Apesar de os doentes que responderam ao tratamento apresentarem valores inferiores em comparação com doentes que não responderam, esta diferença não era estatisticamente significativa. Uma das limitações deste estudo foi não haver um *cutoff* standard para o valor de PCR/albumina.⁷⁸

Outro marcador inflamatório muito comum é o doseamento da procalcitonina. Esta está elevada significativamente na presença de bacteriémia e sépsis. A PCR de alta sensibilidade tem sido associada como marcador válido para identificar população em risco de evento cardiovascular. Sendo a causa vascular e inflamatória etiologias possíveis de SNSS, torna-se relevante estudar os níveis de procalcitonina e de PCR de alta sensibilidade e perceber a sua relação com o prognóstico da doença.⁷⁹ Göde *et al* concluíram que os níveis de procalcitonina eram significativamente superiores em doentes com SNSS, suportando a importância da inflamação de causa infecciosa ou vascular. O mesmo não foi encontrado com os valores de PCR de alta sensibilidade. Um valor de procalcitonina superior a 0,45 µg/L apresenta 90% de sensibilidade e 56,2% de especificidade de diagnóstico de SNSS. Apesar de valores superiores em doentes com pior prognóstico, esta relação não foi estatisticamente significativa.⁷⁹

Conclusão

A SNSS é definida como uma perda de audição igual ou superior a 30 dB em 3 ou mais frequências sucessivas no espaço temporal igual ou inferior a 72 horas e é considerada uma urgência em ORL.² Cerca de 90% dos casos de SNSS não apresentam uma causa, sendo definidos como idiopáticos.¹

Para o diagnóstico da SNSS é necessário realizar uma história clínica completa, exame físico otológico e acumetria, com testes de diapásão, de modo a poder distinguir uma surdez de causa neurosensorial, de condução ou mista.¹ Se suspeita de surdez neurosensorial, é necessário realizar uma audiometria completa, nos primeiros 14 dias após a perda de audição, para ser confirmado o diagnóstico definitivo de SNSS.¹

Num doente com SNSS é também necessário excluir a presença de patologia retrococlear (por exemplo, schwannoma vestibular). O *gold standard* para o diagnóstico desta doença é a RM crânio-encefálica.³¹ Esta apresenta uma sensibilidade e especificidade no diagnóstico de schwannoma vestibular de dimensões superiores a 3mm de cerca de 100%.³³ Como alternativa à utilização de RM crânio-encefálica devem ser realizados os PEATC.³⁴ Em doentes com SNSS, o uso de TC-CE não está recomendado para avaliação inicial.¹

O tratamento inicial da maioria dos doentes que se apresentam com SNSS é feito com corticosteroides orais, dentro das primeiras duas semanas após o início dos sintomas.¹ Esta terapia inicial pode ser combinada com o uso de oxigenoterapia hiperbárica,⁵⁴ ou corticoterapia intratimpânica⁴⁵, tendo alguns estudos demonstrado maior eficácia no uso destas terapias combinadas.

Em doentes em que o tratamento inicial não foi eficaz a terapia de resgate passa pelo uso de corticosteroide intratimpânico. Apesar de esta não ser mais eficaz que a corticoterapia sistémica, há evidência que traz benefícios adicionais quando a resposta inicial falha.³⁰ A oxigenoterapia pode também ser usada como terapia de resgate, combinada com a corticoterapia, dentro do primeiro mês após a perda de audição.¹

Outras terapêuticas, como o uso de antivirais, vasodilatadores, fármacos vasoativos, trombolíticos, não estão recomendadas como terapias farmacológicas de rotina a oferecer aos doentes com SNSS, não havendo muita evidência dos benefícios do uso destas modalidades terapêuticas.¹ O uso de aparelhos auditivos pode ser útil em doentes que, apesar do tratamento adequado, permanecem com perda de audição e/ou acufenos. Nestes casos, devem ser orientados acerca dos possíveis benefícios da reabilitação auditiva com aparelhos e de outras medidas de apoio.¹

Vários fatores podem estar associados a um pior prognóstico em doentes com SNSS. Uma idade superior a 60 anos,² uma perda de audição profunda,² a configuração do audiograma inicial com inclinação descendente,⁵ um atraso na procura de cuidados médicos,^{71,74} o ouvido contralateral apresentar simultaneamente perda de audição,⁷⁴ a

presença de fatores cardiovasculares,⁷⁰ a presença de vertigens⁷⁵ e acúfenos⁷⁶ estão associados a pior prognóstico. O aumento de marcadores inflamatórios, como o RNL, estão também associados a um pior prognóstico.⁷⁷

Agradecimentos

Por fim, quero agradecer ao Professor Doutor António Carlos Miguéis e à Dr^a Ana Filipa Vaz Carvalho pelo apoio, prestabilidade e orientação fundamentais na elaboração deste trabalho final.

Também agradecer à minha família e amigos, por estarem presentes e ajudarem nos momentos menos bons, mesmo sem o saberem.

Bibliografia

1. Chandrasekhar SS, Tsai Do BS, Schwartz SR, Bontempo LJ, Faucett EA, Finestone SA, et al. Clinical Practice Guideline: Sudden Hearing Loss (Update) Executive Summary. *Otolaryngol - Head Neck Surg (United States)*. 2019;161(2):195–210.
2. Kuhn M, Heman-Ackah SE, Shaikh JA, Roehm PC. Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Review of Diagnosis, Treatment, and Prognosis. *Trends Amplif*. 2011;15(3):91–105.
3. Schreiber BE, Agrup C, Haskard DO, Luxon LM. Sudden sensorineural hearing loss. Vol. 375, *The Lancet*. Elsevier Ltd; 2010. p. 1203–11.
4. Chau JK, Lin JRJ, Atashband S, Irvine RA, Westerberg BD. Systematic review of the evidence for the etiology of adult sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope*. 2010;120(5):1011–21.
5. Mattox DE, Simmons FB. Natural History of Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1977 Jul 29;86(4):463–80.
6. Giustino V, Lorusso F, Rizzo S, Salvago P, Martines F. Sudden sensorineural hearing loss. *Sensorineural Hear Loss Pathophysiol Diagnosis Treat*. 2019;73(2):207–16.
7. Lazarini PR, Camargo ACK. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss: Etiopathogenic aspects. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2006;72(4):554–61.
8. Ballesteros F, Alobid I, Tassies D, Reverter JC, Scharf RE, Guilemany JM, et al. Is there an overlap between sudden neurosensorial hearing loss and cardiovascular risk factors? *Audiol Neurotol*. 2009;14(3):139–45.
9. Chang IJ, Kang CJ, Yueh CY, Fang KH, Yeh RM, Tsai Y Te. The relationship between serum lipids and sudden sensorineural hearing loss: A systematic review and meta-analysis. *PLoS One*. 2015;10(4):1–11.
10. Hensley LE, Geisbert TW. Vascular risk factors in sudden hearing loss. 2005;94:254–61.
11. Chung SD, Chen PY, Lin HC, Hung SH. Sudden sensorineural hearing loss associated with iron-deficiency anemia: A population-based study. *JAMA Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2014;140(5):417–22.
12. Schuknecht HF, Donovan ED. The pathology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Arch Otorhinolaryngol*. 1986;243(1):1–15.
13. Greco A, Fusconi M, Gallo A, Marinelli C, Macri GF, De Vincentiis M. Sudden sensorineural hearing loss: An autoimmune disease? *Autoimmun Rev*. 2011;10(12):756–61.
14. Pitkäranta A, Vasama JP, Julkunen I. Sudden deafness and viral infections. *Oto-Rhino-Laryngologia Nov*. 1999;9(5):190–7.
15. Pitkäranta A, Julkunen I. Sudden deafness: lack of evidence for systemic viral infection. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998 Mar;118(3 Pt 1):397–9.
16. Chen X, Fu YY, Zhang TY. Role of viral infection in sudden hearing loss. *J Int Med Res*. 2019;47(7):2865–72.

17. Sheu JJ, Keller JJ, Chen YH, Wu CS, Lin HC. No increased risk of sudden sensorineural hearing loss following recent herpes zoster: A nationwide population-based study. *Acta Otolaryngol.* 2012;132(2):167–72.
18. Cohen BE, Durstenfeld A, Roehm PC. Viral causes of hearing loss: A review for hearing health professionals. *Trends Hear.* 2014;18:1–17.
19. Simmons FB. Theory of Membrane Breaks in Sudden Hearing Loss. *Arch Otolaryngol.* 1968;88(1):41–8.
20. Merchant SN, Durand ML, Adams JC. Sudden deafness: Is it viral? *Orl.* 2008;70(1):52–60.
21. McCabe BF. Autoimmune Sensorineural Hearing Loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1979 Sep 28;88(5):585–9.
22. Li G, You D, Ma J, Li W, Li H, Sun S. The role of autoimmunity in the pathogenesis of sudden sensorineural hearing loss. *Neural Plast.* 2018;2018.
23. Jeong J, Lim H, Lee K, Hong CE, Choi HS. High Risk of Sudden Sensorineural Hearing Loss in Several Autoimmune Diseases according to a Population-Based National Sample Cohort Study. *Audiol Neurotol.* 2019;24(5):224–30.
24. Hisashi K, Komune S, Taira T, Uemura T, Sadoshima S, Tsuda H. Anticardiolipin antibody-induced sudden profound sensorineural hearing loss. *Am J Otolaryngol Neck Med Surg.* 1993;14(4):275–7.
25. Xie S, Ning H, She Y, Jing Q, Jiang Q, Zhang Y, et al. Effect of systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis on sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope.* 2020;130(10):2475–80.
26. Brookes GB. Vitamin D deficiency—a new cause of cochlear deafness. *J Laryngol Otol.* 1983;97(5):405–20.
27. Ghazavi H, Kargoshaie AA, Jamshidi-koohsari M. Investigation of vitamin D levels in patients with Sudden Sensory-Neural Hearing Loss and its effect on treatment. *Am J Otolaryngol - Head Neck Med Surg.* 2020;41(2):102327.
28. Tsai Y-T, Chang I-J, Hsu C-M, Yang Y-H, Liu C-Y, Tsai M-S, et al. Association between Sudden Sensorineural Hearing Loss and Preexisting Thyroid Diseases: A Nationwide Case-Control Study in Taiwan. *Int J Environ Res Public Health.* 2020 Jan 29;17(3):834.
29. Hostiuc M, Curca GC, Dermengiu D, Sinescu C, Hostiuc S. Can subclinical hypothyroidism explain some sudden deaths due to pulmonary embolism without evident risk factors? *Med Hypotheses.* 2011;76(6):855–7.
30. Lawrence R, Thevasagayam R. Controversies in the management of sudden sensorineural hearing loss: An evidence-based review. *Clin Otolaryngol.* 2015;40(3):176–82.

31. Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, Rosenfeld RM, Schwartz SR, Barrs DM, et al. Clinical practice guideline: Sudden hearing loss. *Otolaryngol - Head Neck Surg.* 2012;146(SUPPL.3).
32. Rauch SD. Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. *N Engl J Med.* 2008 Aug 21;359(8):833–40.
33. Cueva RA. Auditory brainstem response versus magnetic resonance imaging for the evaluation of asymmetric sensorineural hearing loss. *Laryngoscope.* 2004;114(10):1686–92.
34. Singh A, Kumar Irugu DV. Sudden sensorineural hearing loss – A contemporary review of management issues. *J Otol.* 2020;15(2):67–73.
35. Plontke SK. Diagnostics and therapy of sudden hearing loss. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2018;16:Doc05.
36. O’Connell BP, Hunter JB, Haynes DS. Current concepts in the management of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016;24(5):413–9.
37. Labus J, Breil J, Stu H. Meta-Analysis for the Effect of Medical Therapy Vs . Placebo on Recovery of Idiopathic Sudden Hearing Loss. 2010;(September):1863–71.
38. Westerlaken BO, De Kleine E, Van Der Laan B, Albers F. The treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss using pulse therapy: A prospective, randomized, double-blind clinical trial. *Laryngoscope.* 2007;117(4):684–90.
39. Wilson WR, Byl FM, Laird N. The Efficacy of Steroids in the Treatment of Idiopathic Sudden Hearing Loss: A Double-blind Clinical Study. *Arch Otolaryngol.* 1980;106(12):772–6.
40. Wei BP, Stathopoulos D, O’Leary S. Steroids for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 Jul 2;(4).
41. Rauch SD. Oral vs Intratympanic Corticosteroid Therapy for Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. *JAMA.* 2011 May 25;305(20):2071.
42. Lai D, Zhao F, Jalal N, Zheng Y. Intratympanic glucocorticosteroid therapy for idiopathic sudden hearing loss. *Medicine (Baltimore).* 2017 Dec;96(50):e8955.
43. Dispenza F, Amodio E, Stefano A De, Gallina S, Marchese D, Mathur N, et al. Treatment of sudden sensorineural hearing loss with transtympanic injection of steroids as single therapy : a randomized clinical study. 2011;1273–8.
44. Battaglia A, Burchette R, Cueva R. Combination Therapy (Intratympanic Dexamethasone + High-Dose Prednisone Taper) for the Treatment of Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. 2008;(4).
45. Li J, Ding L. Effectiveness of Steroid Treatment for Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Meta-analysis of Randomized Controlled Trials. *Ann Pharmacother.* 2020;54(10):949–57.

46. 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.
47. Guan-min H, Hung-ching L, Min-tsan S, Cheng-chien Y. Effectiveness of Intratympanic Dexamethasone Injection in Sudden- Deafness Patients as Salvage Treatment. 2004;(July):1184–9.
48. 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.
49. 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.
50. Liu SC, Kang BH, Lee JC, Lin YS, Huang KL, Liu DW, et al. Comparison of therapeutic results in sudden sensorineural hearing loss with/without additional hyperbaric oxygen therapy: A retrospective review of 465 audiotically controlled cases. *Clin Otolaryngol.* 2011;36(2):121–8.
51. Bayoumy AB, de Ru JA. The use of hyperbaric oxygen therapy in acute hearing loss: a narrative review. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2019 Jul 20;276(7):1859–80.
52. Bennett M, Kertesz T, Yeung P. Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005;(10).
53. Choi Y, Choi HL, Jeong AY, Kang WS, Park HJ, Chung JW, et al. Hyperbaric oxygen (HBO) therapy as an effective approach to the treatment of patients with severe idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol.* 2020;140(5):383–6.
54. Alimoglu Y, Inci E, Edizer DT, Ozdilek A, Aslan M. Efficacy comparison of oral steroid, intratympanic steroid, hyperbaric oxygen and oral steroid + hyperbaric oxygen treatments in idiopathic sudden sensorineural hearing loss cases. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology.* 2011;268(12):1735–41.
55. 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.
56. Yang C, Wu R, Hwang C. Comparison of Intratympanic Steroid Injection , Hyperbaric Oxygen and Combination Therapy in Refractory Sudden Sensorineural Hearing Loss. 2013;(11).
57. Conlin AE, Parnes LS. Treatment of Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Arch Otolaryngol Neck Surg.* 2007 Jun 1;133(6):582.
58. Awad Z, Natt RS, Pothier DD. Antivirals for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008;(1).

59. Zhuo XL, Wang Y, Zhuo WL, Zhang XY. Is the application of prostaglandin E1 effective for the treatment of sudden hearing loss? An evidence-based meta-analysis. *J Int Med Res.* 2008;36(3):467–70.
60. Lee HY, Kim JC, Choi MS, Chang DS, Kim AY, Cho CS. Therapeutic effect of combined steroid-lipoprostaglandin E1 for sudden hearing loss: A propensity score-matched analysis. *Am J Otolaryngol - Head Neck Med Surg.* 2015;36(1):52–6.
61. Ahn JH, Kim MR, Kim HC. Therapeutic effect of lipoprostaglandin E 1 on sudden hearing loss. 2005;26:245–8.
62. Kim J, Jeong J, Ha R, Sunwoo W. Heparin Therapy as Adjuvant Treatment for Profound Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. 2019;1–6.
63. Mohammadi M, Taziki Balajelini MH, Rajabi A. Migraine and risk of sudden sensorineural hearing loss: A systematic review and meta-analysis. *Laryngoscope Investig Otolaryngol.* 2020;5(6):1089–95.
64. Abouzari M, Goshtasbi K, Chua JT, Tan D, Sarna B, Saber T, et al. Adjuvant Migraine Medications in the Treatment of Sudden Sensorineural Hearing Loss. *Laryngoscope.* 2021;131(1):E283–8.
65. Okamoto H, Fukushima M, Teismann H, Lagemann L, Kitahara T, Inohara H, et al. Constraint-induced sound therapy for sudden sensorineural hearing loss - Behavioral and neurophysiological outcomes. *Sci Rep.* 2014;4:1–8.
66. Gaylor JM, Raman G, Chung M, Lee J, Rao M, Lau J, et al. Cochlear implantation in adults: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Otolaryngol - Head Neck Surg.* 2013;139(3):265–72.
67. Blasco MA, Redleaf MI. Cochlear implantation in unilateral sudden deafness improves tinnitus and speech comprehension: Meta-analysis and systematic review. *Otol Neurotol.* 2014;35(8):1426–32.
68. Chen C, Shi G, He M, Song X, Cheng X, Wang B, et al. Characteristics and prognosis of idiopathic sudden sensorineural hearing loss in aged people: a retrospective study. *Acta Otolaryngol.* 2019;139(11):959–65.
69. Nagaoka J, Anjos MF Dos, Takata TT, Chaim RM, Barros F, De Penido NO. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss: Evolution in the presence of hypertension, diabetes mellitus and dyslipidemias. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2010;76(3):363–9.
70. Arjun D, Neha G, Surinder K S, Ravi K. Sudden Sensorineural Hearing Loss; Prognostic Factors. *Iran J Otorhinolaryngol.* 2015 Sep;27(82):355–9.
71. Narozny W, Kuczkowski J, Kot J, Stankiewicz C, Sicko Z, Mikaszewski B. Prognostic Factors in Sudden Sensorineural Hearing Loss: Our Experience and a Review of the Literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2006 Jul 29;115(7):553–8.

72. Wen YH, Chen PR, Wu HP. Prognostic factors of profound idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngology*. 2014;271(6):1423–9.
73. Wei FQ, Wen L, Chen K, Liu M, Wu X. Different prognoses in patients with profound sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol*. 2019;139(7):598–603.
74. Čvorović L, Eric D, Probst R, Hegemann S. Prognostic model for predicting hearing recovery in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol*. 2008;29(4):464–9.
75. Yu H, Li H. Association of Vertigo With Hearing Outcomes in Patients With Sudden Sensorineural Hearing Loss. *JAMA Otolaryngol Neck Surg*. 2018 Aug 1;144(8):677.
76. Chen J, Liang J, Ou J, Cai W. Mental health in adults with sudden sensorineural hearing loss: An assessment of depressive symptoms and its correlates. *J Psychosom Res*. 2013;75(1):72–4.
77. Koçak HE, Elbistanlı MS, Acipayam H, Alakras WME, Kiral MN, Kayhan FT. Are neutrophil/lymphocyte and platelet/lymphocyte ratios related with formation of sudden hearing loss and its prognosis? *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2017;134(6):383–6.
78. Öçal R, Akın Öçal FC, Güllüev M, Alataş N. Is the C-reactive protein/albumin ratio a prognostic and predictive factor in sudden hearing loss? *Braz J Otorhinolaryngol*. 2018 Mar;86(2):180–4.
79. Göde S, Turhal G, Kaya İ, Mavili Hİ, Kirazlı T. Evaluation of procalcitonin and hs-CRP levels in sudden sensorineural hearing loss. *J Int Adv Otol*. 2018;14(1):46–9.