

# Perda auditiva neurosensorial súbita como manifestação inicial de Esclerose Múltipla

## *Sudden sensorineural hearing loss as a first manifestation of Multiple sclerosis*

Eduardo Amaro Bogaz<sup>1</sup>, Bruno Almeida Antunes Rossini<sup>2</sup>, Fernando Kaoru Yonamine<sup>3</sup>, Jose Ricardo Gurgel Testa<sup>4</sup>, Norma de Oliveira Penido<sup>5</sup>

1) Otolologista (medico otorrinolaringologista)

2) Otolologista (medico otorrinolaringologista)

3) Otolologista (medico otorrinolaringologista)

4) Doutor em otorrinolaringologia (professor adjunto da Universidade Federal de Sao Paulo - Escola Paulista de Medicina)

5) Doutora em otorrinolaringologia (professora associada da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina)

Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina Departamento de Otorrinolaringologia Disciplina de Otologia e Otoneurologia  
Eduardo Amaro Bogaz rua Joaquim Ferreira, n. 124, apto 505 torre 01, Água Branca, CEP 05033080 São Paulo - SP eabogaz@uol.com.br

### RESUMO

**Introdução:** A perda auditiva neurosensorial súbita (PANSS) é um sintoma com etiologia variada e muitas vezes de difícil elucidação pois pode ter como sítio de lesão afecções das vias auditivas desde as regiões mais periféricas ao córtex temporal. A esclerose múltipla (EM) tem a PANSS como sintoma de apresentação em 3 a 5% dos casos. **Objetivo:** Descrever um caso de PANSS cuja etiologia mais provável é esclerose múltipla. Discutir os métodos diagnósticos empregados no esclarecimento diagnóstico. Realizar um levantamento literário pertinente ao assunto. **Método:** Relato de caso e revisão de literatura. **Conclusão:** Ressaltamos a importância da investigação etiológica nos casos de PANSS com ressonância magnética, não se esquecendo da aplicação dos testes eletrofisiológicos que complementam o estudo de imagem evidenciando lesões somente percebidas através do estudo da fisiologia das vias auditivas.

**Descritores:** Perda auditiva neurosensorial súbita, esclerose múltipla, ressonância magnética.

### ABSTRACT

**Introduction:** Sudden sensorineural hearing loss (SSHL) is a complain that has various etiologies and many times of hard diagnosis because it can affect the auditory system the coclea through the brain. Multiple Sclerosis (ME) has the SSHL as a first complain in 3 to 5 % of the cases. **Aim:** To describe a case of SSHL that the most probable etiology was the ME. To discuss about the etiological investigation. To make revision about this subject. **Method:** case describe and subject revision. **Conclusion:** It is do important to investigate the cases of SSHL by magnetic resonance, but is also important the use of the electrophysiological test that complements the MRI study showing some injury that can be only demonstrated by studying the physiology of the auditory system.

**Keywords:** Sudden sensorineural hearing loss, Multiple sclerosis, magnetic resonance.

### INTRODUÇÃO

A perda auditiva neurosensorial súbita (PANSS) é um sintoma com etiologia variada e muitas vezes de difícil elucidação pois pode ter como sítio de lesão afecções das vias auditivas desde as regiões mais periféricas até o córtex temporal. É uma situação dramática que demanda não só pronto tratamento na tentativa de se obter a melhor recuperação auditiva, mas também definição da etiologia. Cerca de 10 a 15 % dos casos tem uma lesão retrococlear identificável como neuromas e doenças desmielinizantes<sup>1</sup>.

A esclerose múltipla (EM) é uma doença neurológica crônica desmielinizante em que auto-anticorpos atravessam a

barreira hematoencefálica agredindo a mielina. A EM tem a PANSS como sintoma de apresentação em 3 a 5% dos casos<sup>1</sup>. A destruição da mielina ocorre na substância branca principalmente periventricular. No caso da PANSS, o sítio mais comum de lesão é o tronco encefálico. Os sintomas audiovestibulares relacionados a EM são múltiplos. O acometimento audiométrico parece ser tão variável quanto o sítio e tamanho da lesão, e nenhuma configuração audiométrica é típica de EM. As lesões apresentadas a RNM são sugestivas da doença. Estudos recentes têm usado potenciais evocados auditivos de tronco encefálico com o fim de determinar os sítios das lesões responsáveis por sintomas audiovestibulares<sup>2,3,4</sup>.

A investigação etiológica da PANSS implica na avaliação adequada de toda a via auditiva periférica e central, o que é melhor realizado com técnicas de imagem de ressonância magnética (RM) com gadolínio<sup>1,5</sup>. Apesar desta investigação ser consagrada pela literatura como indispensável na avaliação integral das vias auditivas, os exames de potenciais evocados auditivos e otoemissões acústicas complementam este estudo, e não raro ajudam a definir o diagnóstico.

## RELATO DO CASO

A paciente V.R., 42 anos, gênero feminino, apresentou - se com queixa de perda súbita da audição de instalação imediata na orelha direita e vertigem, já com 10 dias de instalação do quadro. Não relatou antecedentes pessoais de outras doenças, história de disacusia familiar, ou exposição crônica e aguda a ruídos intensos ou variações de pressão. Não usava medicações. Ao exame físico otorrinolaringológico a única alteração encontrada foi um Romberg lateralizado à direita. Exame de outros pares cranianos não havia alterações. Exames bioquímicos de lipidograma, glicemia, funções renal, hepática e tireoidiana foram normais. Pesquisa de anticorpos de auto-imunidade séricos e VDRL/FTA-abs foram negativos. O VHS era de 16 mm/h. Foi realizada audiometria de limiares tonais e vocais que no décimo dia de queixa mostrou perda auditiva neurosensorial profunda sem resposta nas frequências acima de 6 kHz e abaixo de 500 Hz na orelha direita. O índice de reconhecimento de fala e o limiar de detecção de fala não foram detectados nesta orelha. A audição da orelha esquerda era normal (Figura 1).

O quadro foi diagnosticado como PANSS e iniciado tratamento com prednisona 60 mg/dia e pentoxifilina 800 mg/dia.

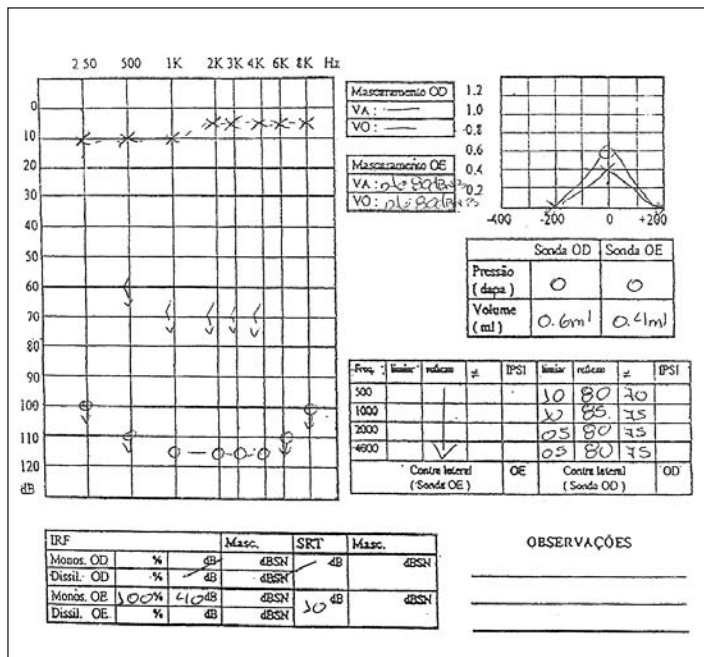


Figura 1 - Audiometria tonal

A paciente foi reavaliada seriadamente, e o melhor resultado audiométrico atingido foi uma perda auditiva neurosensorial profunda com resposta em todas frequências. (figura 1) A vertigem foi compensada. O tempo de uso da prednisona foi de 4 semanas com dose regressiva nos últimos 10 dias.

Foi solicitado ressonância magnética (RM) com gadolínio de toda via auditiva realizada após 60 dias de início do quadro que mostrou múltiplas lesões hiperintensas em T2 e FLAIR, na substância branca periventricular e no centro sem-oval de ambos hemisférios cerebrais, sem caráter expansivo e de limites bem definidos, que não se modificaram pelo agente paramagnético. Não foram observadas lesões no tronco encefálico por este método. (Figura 2) Foi solicitado então avaliação do setor de neurologia. Neste mesmo período a paciente apresentou quadro de diplopia e diminuição da acuidade visual. Após avaliação neurológica a paciente retornou para acompanhamento com diagnóstico nosológico de Esclerose Múltipla provável.

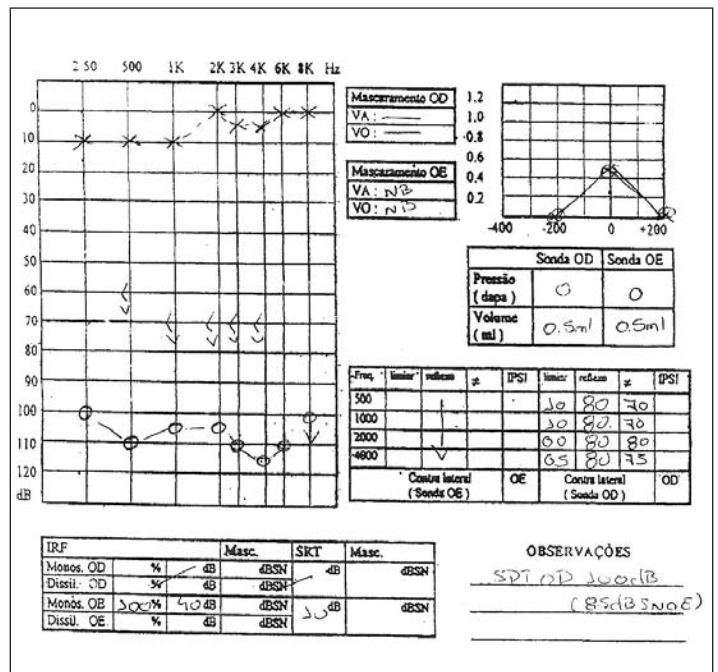


Figura 2 - Potencial evocado auditivo de tronco

Foram solicitados então exames eletrofisiológicos para melhor avaliação da via auditiva desta paciente. As emissões otoacústicas transientes e produto de distorção foram realizadas após 4 meses. Estavam ausentes na orelha direita e presentes na esquerda. O exame de potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (PEATE) foi realizado, mostrando - se normal na orelha esquerda e com aumento do intervalo interpicos III-V na orelha direita, com resposta somente em 90 dB NA, denotando lesão de tronco em sua porção mais cranial. (Figura 3).

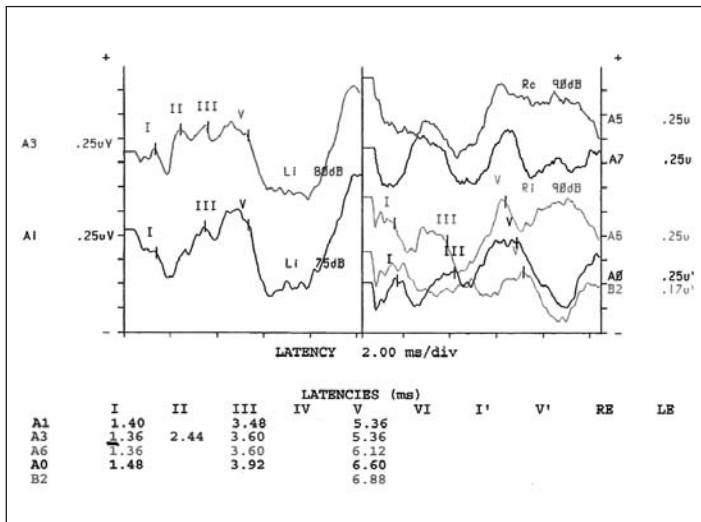


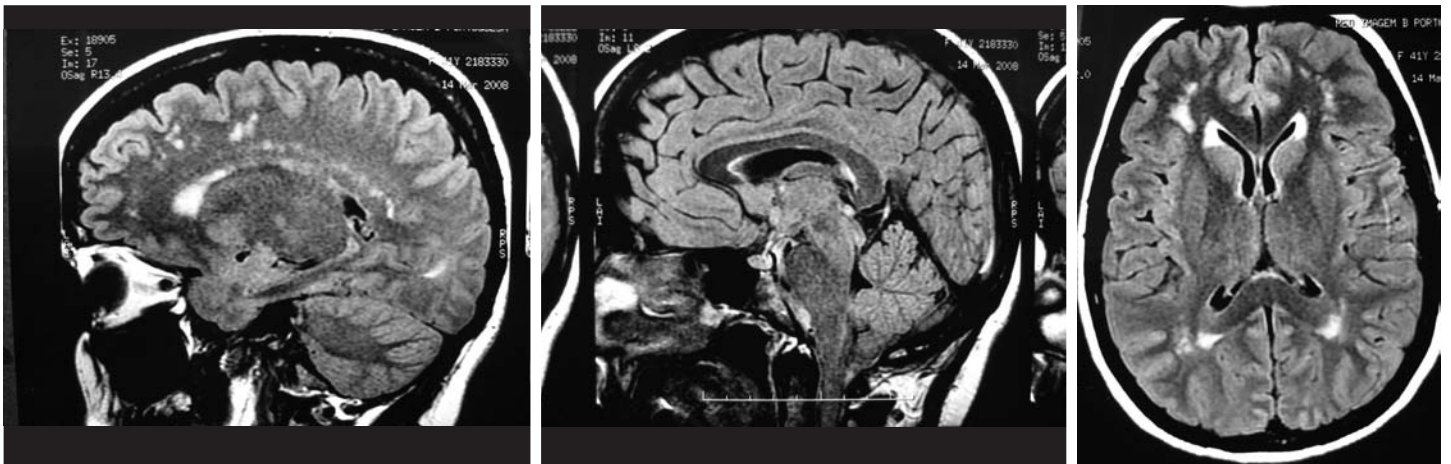
Figura 3 – Potencial evocado auditivo de tronco

## DISCUSSÃO

A PANSS é um quadro dramático que necessita de pronto tratamento na tentativa de melhora dos limiares auditivos. Apesar da maioria dos casos serem de etiologia desconhecida, com possível envolvimento viral, uma afecção retrococlear como schwannoma ou doenças desmielinizantes podem ser os responsáveis em 10 a 15% dos casos<sup>1</sup>. O método que tem se mostrado como mais sensível na investigação etiológica dessa situação é a RM das vias auditivas<sup>1,5</sup>. A RM permite estudo da via auditiva desde a orelha interna até o córtex temporal. Em estudo de 354 pacientes com sintomas audiovestibulares, *Shick e col. 2001*, descreveram 34,5% de alterações à RM como possível fator etiológico, através de uma avaliação completa da via auditiva, incluindo o encéfalo, e ressaltando que os exames da região do ângulo ponto - cerebelar são exames de triagem para lesões dessa região<sup>5,6</sup>.

O caso relatado apresentou um quadro de hipoacusia de início abrupto, associado a vertigem, que levou a paciente a procurar atendimento médico. Após ter uma audiometria tonal e vocal que confirmou disacusia neurossensorial profunda, foi estabelecido diagnóstico de PANSS. Prontamente foi solicitado uma RM com gadolínio do encéfalo com ênfase em orelha interna que mostrou múltiplas lesões hiperintensas em T2 e FLAIR na substância branca periventricular (Figuras 4,5,6). Tal achado de imagem é característico de doença desmielinizante, mais especificamente de EM. A EM é uma doença neurológica crônica caracterizada por múltiplas placas focais de desmielinização. Tem preferência pela substância branca periventricular, podendo acometer todos os sistemas motores e sensoriais como o auditivo. A EM tem a PANSS como sintoma de apresentação em 3 a 5% dos casos. O local mais comum de lesão das vias auditivas na EM é o tronco encefálico.<sup>2,7</sup> No entanto, a RM não mostrou lesões anatômicas no tronco encefálico. Lesão do VIII par também não foi encontrada.

Os potenciais evocados auditivos de tronco encefálico tratam-se de uma medida eletrofisiológica do funcionamento da via auditiva desde o nervo coclear até regiões altas do tronco cerebral e mesencéfalo. Este exame tem sido usado na avaliação de pacientes com EM que evoluem com sintomas audiovestibulares. Já em 1980, *Chiappa e col.* em estudo que avaliou o PEATE de 202 pacientes portadores de EM, ressaltaram a sua importância no diagnóstico e seguimento terapêutico de pacientes com EM. O PEATE tem sido relatado como alterado permanentemente em pacientes com EM com déficits em remissão, ou com apresentações subclínicas antigas, mostrando - se de grande valia na avaliação destes pacientes<sup>4</sup>. Por ser um exame eletrofisiológico, é capaz de mostrar lesões do tronco encefálico, mesmo aquelas que não apresentam sintomas clínicos. Isto se deve ao fato de nem todas as lesões presentes no sistema nervoso central decorrentes da EM levarem a um bloqueio completo da con-



Figuras 4, 5 e 6 – Ressonância nuclear magnética

dução neural. Acredita - se que as lesões ditas silenciosas na EM, levariam apenas a uma diminuição na velocidade de condução do impulso neural no axônio. O sistema auditivo é altamente dependente da velocidade de condução neural pela sua capacidade de localização sonora espacial assim como discriminação das várias frequências audíveis ao homem. Lesões que levem apenas a diminuição da velocidade de condução neural, e que seriam imperceptíveis em outros sistemas como motor ou sensorial do tato e temperatura, tornam - se evidentes quando analisados do ponto de vista eletrofisiológico das vias auditivas. 3 O exame de PEATE de nossa paciente mostrou - se alterado na orelha direita com aumento das latências interpicos entre as ondas III e V sugerindo lesão de degeneração axonal ou desmielinização no tronco encefálico. Esta tem sido a anormalidade mais comumente relacionada no PEATE de pacientes com EM.<sup>7</sup> A correlação entre lesões de tronco encefálico pela EM e a imagem de RM foi pobre em estudo realizado por *Harris e col.*. Também *Grenman e col.*, em estudo com 22 casos de EM com lesões pequenas e silenciosas do tronco e cerebelo, encontraram dificuldade em detectar as lesões com a RM, relatando que tais lesões puderam ser avaliadas através de um exame funcional, no caso, a eletroneistagmografia. Já *Levine e col.* encontraram uma boa correlação entre imagem de RM e lesões de EM, isto quando aplicados testes de avaliação da velocidade de condução neural como o PEATE para avaliação destas lesões, e comparados estes com a imagem de RM.

No caso apresentado não houve correlação entre a lesão clinicamente manifesta e a imagem de RM. As otoemissões acústicas transientes e produtos de distorção encontraram - se ausentes na orelha afetada, chamando atenção para um

possível acometimento coclear. É possível que o fato de a RM ter sido realizada mais de 60 dias após a instalação do quadro após tratamento corticosteróide, mesmo oral, tenha prejudicado esta avaliação, já que não houve impregnação pelo gadolínio, mostrando que provavelmente a fase aguda em que havia edema havia passado, restando somente as áreas de gliose. E ainda, pelo fato de as otoemissões terem sido realizadas após 120 dias da instalação do quadro, as células ciliadas externas podem ter perdido sua atividade devido a falta de eferência. No entanto, o PEATE mostrou lesão no tronco encefálico, porção mais cranial, através do atraso de condução neural acima do complexo olivar superior. Isto, somado ao achado de lesões da substância branca periventricular sugestivas de EM, nos levou a acreditar que esta seja a causa dos déficits neurossensoriais focais desta paciente.

Na maioria dos casos relatados na literatura houve recuperação auditiva ou melhora dos limiares tonais sem recuperação da discriminação da fala, após remissão da crise<sup>2,7,10</sup>. Este caso não apresentou melhora auditiva. A EM cursa com lesões que causam desde edema reversível, até destruição axonal com placas de gliose, com lesão irreversível do sistema acometido e bloqueio da condução neural. Isto sugere uma lesão inicial grave no sistema auditivo desta paciente.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Ressaltamos a importância da investigação etiológica nos casos de PANSS com imagem de RM, não se esquecendo da aplicação dos testes funcionais que complementam o estudo de imagem, evidenciando lesões somente percebidas através do estudo da fisiologia das vias auditivas.

## REFERÊNCIAS

1. Aarnisalo AA, Suoranta H, Ylikoski J. Magnetic resonance imaging findings in the auditory pathway of patients with sudden deafness. *Otol Neurotol* 2004;25:245-49.
2. Stach BA, Delgado-Vilches G. Sudden hearing loss in multiple sclerosis: case report. *J Am Acad Audiol* 1993;4:370-75.
3. Levine RA, Gardner JC, Fullerton BC, Stufflebeam SM, Furst M, Rosen BR. Multiple sclerosis lesions of the auditory pons are not silent. *Brain* 1994;117:1127-41.
4. Chiappa KH, Harrison JL, Brooks EB, Young RR. Brainstem auditory evoked responses in 200 patients with multiple sclerosis. *Ann Neurol* 1980;7:135-43.
5. Schick B, Brors D, Koch O, Schäfers M, Kahle G. Magnetic resonance imaging in patients with sudden hearing loss, tinnitus and vertigo. *Otol Neurotol* 2001;22:808-12.
6. Ramos HVL, Yamashita H, Barros FA, Souza ACV, Yamaoka WY, Penido NO. Resonância magnética em surdez súbita. *Rev Bras Otor* 2005;71:422-26.
7. Özünlü A, Mus N, Gülhan M. Multiple sclerosis: a cause of sudden hearing loss. *Audiology* 1998;37:52-58.
8. Harris JO, Frank JA, Patronas N, McFarlin DE, MacFarland HF. Serial gadolinium-enhanced magnetic resonance imaging scans in patients with early, relapsing-remitting multiple sclerosis: implications for clinical trials and natural history. *Ann Neurol* 1991;29:548-55.
9. Grenman R, Aantaa E, Katevuo VK, Kormano M, Panelius M. Otoneurological and ultra low field MRI findings in multiple sclerosis patients. *Acta Otolaryngol* 1988;449:77-83.
10. Yamasoba T, Sakai K, Sakurai M. Role of acute cochlear neuritis in sudden hearing loss in multiple sclerosis. *J Neurol Sci* 1997;146:179-81.