

Sorderas bruscas y fluctuantes

J.-P. Sauvage
S. Puyraud
N. Khalifa

Resumen. – La «sordera brusca» es una entidad clínica idiopática. Aislada o asociada a vértigos, su mecanismo sigue siendo desconocido. Es probable que agrupe diferentes afecciones: infecciones víricas, bloqueos microcirculatorios, procesos autoinmunitarios y rotura de tímpano. Los diagnósticos diferenciales fundamentales son el neurinoma del acústico y las disecciones arteriales vertebrobasilares, que pueden cursar con sordera aguda. Los principales elementos del pronóstico son: la profundidad de la hipoacusia, el tipo de curva audiométrica (ascendente, plana o descendente) y la presencia de vértigos. Resulta difícil demostrar la eficacia de los tratamientos debido a la frecuencia de las regresiones espontáneas precoces. En general, se asocian corticoides y tratamientos vasculares, aunque en algunos casos se proponen otros tratamientos como carbógeno, antivíricos, etc. Las sorderas fluctuantes constituyen una nosología mal establecida. Algunas evolucionan hacia sordera profunda, a veces bilateral. La causa más frecuente es la enfermedad de Ménière, con vértigos paroxísticos desde su inicio, o de forma secundaria después de un plazo de 6 meses. Cuando son bilaterales, hay que pensar en la sífilis, las malformaciones cocleares y enfermedades autoinmunitarias. A menudo, la causa permanece desconocida y su tratamiento sigue siendo incierto.

© 2005 Elsevier SAS, París. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Sordera brusca; Sordera fluctuante; Neurinoma del acústico; Disección vertebrobasilar; Enfermedad de Ménière; Malformaciones cocleares; Corticoterapia; Carbógeno; Vasodilatadores; Hemodilución; Oxígeno hiperbárico

Introducción

Las hipoacusias bruscas y fluctuantes son dos entidades clínicas que se caracterizan por la presencia de hipoacusia de percepción sin causa aparente, que se desarrolla con rapidez: en algunos segundos, minutos u horas (como máximo 72) [81]. La sordera brusca conlleva un único episodio irreversible, o más o menos regresivo, mientras que la sordera fluctuante comprende varios episodios seguidos, regresivos en mayor o menor medida, que pueden dejar secuelas. Cuando la sordera brusca aparece en el curso de una enfermedad conocida, o es común en dicha enfermedad, lo habitual es denominarla «sordera aguda» [46].

Así pues, el planteamiento diagnóstico inicial se basa en investigar y saber reconocer una determinada causa, ya que el síntoma «sordera brusca o sordera fluctuante» sólo se convierte en entidad clínica a partir del momento en que su

etiología no se ha descubierto. Delimitar la causa puede ser frustrante, pero no debe llevar al abandono. Si la valoración etiológica resulta negativa, es posible que las exploraciones directas del oído interno fallen. Para esclarecer el diagnóstico, hay que conocer las enfermedades que pueden afectar al oído interno y a las vías auditivas, así como los numerosos estudios que intentan aproximar su fisiopatología.

El único criterio obligatorio que deben presentar estas dos entidades es la presencia en la audiometría tonal, independientemente de la morfología de la curva, de hipoacusias de percepción puras, con pérdida auditiva de al menos 30 dB [81] en tres frecuencias audiométricas contiguas.

En cuanto a los síntomas asociados, se admite que la sordera brusca pueda acompañarse de acufenos y vértigos. Sin embargo, cuando la hipoacusia fluctuante predomina en las frecuencias graves, se asocia a vértigos paroxísticos y su etiología permanece desconocida, toma por definición el nombre de enfermedad de Ménière [10]. El desafío que supone tratar las afecciones en las que se desconoce la causa puede resolverse mediante estudios clínicos prospectivos llevados a cabo con metodología rigurosa. En el caso de las sorderas bruscas, es difícil obtener pruebas de la eficacia del tratamiento, ya que casi los dos tercios de los pacientes se

J.-P. Sauvage (Professeur à la faculté de médecine de Limoges)

Adresse e-mail: sauvage@unilim.fr

S. Puyraud (Praticien hospitalier)

N. Khalifa (Chef de clinique-assistant)

Service otorhinolaryngologie, centre hospitalier universitaire Dupuytren, 2, rue Martin-Luther-King, 87000 Limoges, France.

recuperan en menos de 15 días^[47]. Con respecto a las sorderas fluctuantes, debe precisarse su nosología antes de emprender tales estudios.

Epidemiología

La incidencia de sordera brusca se sitúa alrededor de 5-20/100.000 habitantes^[55] (en los países industrializados la media es de 1/3.000 habitantes). Por citar un ejemplo, representa el 1,2% de todas las urgencias otorrinolaringológicas de adultos atendidas en el hospital Lariboisière de París.^[81] Su incidencia es tal vez mayor, ya que gran cantidad de sorderas bruscas se recupera de forma espontánea y muchas son parcialmente ignoradas por los pacientes.

Edad y distribución por sexos: en los 1.220 casos de sordera brusca notificados por Shaia y Sheeny^[71] en 1976, la edad en el momento de la aparición de los síntomas fue: < 30 = 13%, 30-39 = 13%, 40-49 = 21%, 50-59 = 22%, 60-69 = 18%, > 70 = 13%. Las tres cuartas partes de los pacientes tenían más de 40 años; el 1,4% tenía menos de 10. La *sex-ratio* es de 1.

Aparte de la enfermedad de Ménière, no existen cifras referentes a las sorderas fluctuantes. Es probable que sean muy escasas.

Etiopatogenia

La causa de las sorderas bruscas y de las sorderas fluctuantes sin vértigos asociados sigue siendo un misterio a pesar de los esfuerzos de los investigadores y de los clínicos, así como de los progresos obtenidos en el conocimiento de la fisiología coclear. La mayoría de los estudios se han desarrollado a propósito de las sorderas bruscas.

HIPÓTESIS INFECCIOSA

En el paciente joven, la etiología infecciosa o viral constituye una explicación fácil. Se sabe que muchos microorganismos pueden provocar sorderas bruscas, como ocurre con la sífilis o la enfermedad de Lyme; así como ciertos virus: parotiditis, virus varicela-zóster (VVZ), herpes simple (VHS), virus para-influenza, sarampión y rubéola. El mecanismo puede ser por laberintitis o por neuritis. La cuestión que se plantea consiste en saber si se puede responsabilizar a una determinada infección de originar el cuadro de sordera brusca si no existe ningún otro síntoma que sugiera dicho proceso infeccioso.

■ Infecciones por espiroquetas

La sífilis suele ser asintomática, y constituye una causa conocida de sordera brusca o fluctuante que la penicilina G puede tratar con esperanza de éxito. Por tanto, resulta útil indicar las pruebas FTA-abs (absorción de anticuerpos treponémicos fluorescentes) y MHA-TP (microhemaglutinación de *treponema pallidum*). Sin embargo, hay que tener en cuenta que se pueden producir reacciones cruzadas con el virus Epstein-Barr (EBV), el bacilo de la lepra y otras treponematosis. Además, las tres cuartas partes de los casos son falsos resultados positivos, ya que se trata de simples cicatrices serológicas.

En el 10-15% de los casos de enfermedad de Lyme se han descrito sordera brusca, vértigos o parálisis facial. Todas

estas manifestaciones se presentan en el cuadro de neuroborreliosis tardía. En América del Sur, algunos autores consideran que la afección sería inaparente con mayor frecuencia que de forma clásica,^[21] por lo que, en caso de sordera brusca, aconsejan el estudio sistemático de la serología del suero y del líquido cefalorraquídeo. Sin embargo, la técnica ELISA (*enzyme-linked immunosorbent assay*) ofrece numerosos falsos resultados positivos debido a reacciones cruzadas con la sífilis, mononucleosis, meningitis tuberculosa, leptospirosis y poliartritis reumatoide. Las concentraciones de inmunoglobulinas (Ig) M no se elevan hasta unos días después de la infección. En cuanto a la concentración de IgG, tarda en elevarse, y se suele utilizar, sobre todo, para confirmar el diagnóstico de forma retrospectiva. La prueba sérica *immunoblot* es más específica que la prueba ELISA. De hecho, si para el diagnóstico de la enfermedad de Lyme sólo se tiene en cuenta la serología en las sorderas bruscas, no existe diferencia clínica ni evolutiva entre los pacientes seropositivos y seronegativos. En concreto, el empleo de antibioticoterapia a base de ceftriaxona o amoxicilina no aumenta las tasas de recuperación auditiva^[43].

■ Infecciones virales

Desde hace mucho tiempo, se ha sospechado la etiología vírica de las sorderas bruscas, ya que su forma de aparición en pequeñas epidemias es habitual. Aun sin vacunación, el 90% de los pacientes presenta anticuerpos antiparotiditis a la edad de 10 años. La primoinfección por VHS y VVZ se produce en la mayoría de los casos durante la infancia o la adolescencia. Para el VHS, el 80% de la población presenta estos anticuerpos a los 40 años. La prueba de que existe relación entre una infección vírica y la aparición de sordera brusca debería basarse, por tanto, en la demostración de seroconversión para dos titulaciones de IgG separadas 21 días. La comparación entre el suero precoz y el suero tardío sólo es válida si se realiza durante la misma manipulación. También se pueden investigar anticuerpos en la fracción IgM del plasma: anticuerpos neutralizantes, anticuerpos inhibidores de la hemaglutinación, ELISA, etc., que persisten algunos meses. Los otros lo hacen toda la vida.

De hecho, conviene ser prudentes antes de afirmar la existencia de infección vírica reciente si sólo se han realizado pruebas de laboratorio. El diagnóstico virológico tiene sus limitaciones. En la familia de los Herpes pueden producirse reacciones cruzadas entre diferentes virus, y la reelevación de los anticuerpos antivariela-zóster no siempre es específica. También existen reacciones cruzadas entre los virus parainfluenza y parotiditis.

Parotiditis

Teniendo en cuenta que existen formas inaparentes de parotiditis en las sorderas bruscas^[84] producidas por este virus, la búsqueda de anticuerpos IgM antiparotiditis por método ELISA parece siempre útil en el paciente no vacunado. El resultado positivo asegura que éste padece una infección reciente. La punción lumbar es inútil en este contexto.

Virus respiratorios

Durante mucho tiempo, se ha señalado que una infección respiratoria había precedido en el mes anterior a la sordera brusca en el 30-40% de los casos. Se sospecha de los virus gripales A y B, y de los rinovirus. Esta teoría se basa en que, a veces, los virus se encuentran en el cavum en el momento de la sordera brusca (adenovirus o parainfluenza). En

realidad, la frecuencia de enfermos que padecen coriza común es tal, que este antecedente se encuentra en el 25% de los pacientes control [47].

Herpesvirus

Comprende los VHS 1 y 2, el citomegalovirus (CMV), el VVZ y el virus de Epstein Barr.

– El VVZ es responsable de la sordera brusca que aparece en el cuadro de herpes ótico. El virus se puede evidenciar por la *reacción en cadena de la polimerasa* (PCR) en el oído interno de los pacientes que han presentado sordera brusca y más tarde fallecen [91]. No obstante, la tendencia natural de este virus, como la del herpes, es permanecer quiescente en los tejidos, hace que esta relación sea incierta.

– En lo que respecta al VHS, su papel etiológico en el curso de la primoinfección sigue siendo discutido. Aunque en realidad los anticuerpos anti VHS aumentan con más frecuencia en las sorderas bruscas (16%) que en los grupos control (4%), rara vez se demuestra seroconversión [78, 95].

– El citomegalovirus produce, sobre todo, malformaciones del oído interno debido a la replicación del virus en las estructuras cocleares durante la vida fetal. Estas sorderas son evolutivas. También es posible la aparición de sordera brusca asociada a CMV. Se puede buscar el CMV en los leucocitos circulantes.

– El virus de Epstein Barr y el *virus herpes humano* (VHH)-6 y VHH-7 rara vez provocan elevación de los anticuerpos en las IgM [78].

Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA)

Se manifiesta excepcionalmente como sordera brusca, aunque el 45% de los pacientes con SIDA presentan sordera de percepción [75] (un tercio de ellos debido a lesiones cocleares, otro tercio de origen ototóxico, y el último tercio por lesión de las vías auditivas centrales). Las pruebas del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) suelen ser negativas.

Virus desconocidos

También es posible que estén producidas por virus desconocidos. Para su identificación, se dispone de modelos experimentales en roedores. Con estos modelos puede demostrarse que después de la inoculación directa del virus de la parotiditis (y en menor grado del virus del sarampión) en el oído interno, se obtiene la replicación del virus. Esta replicación se acompaña de efectos citopáticos (atrofia del órgano de Corti, atrofia de la estría vascular, anomalías de la membrana tectoria y neurólisis) comparables a los que se encuentran en el hombre en caso de sordera brusca de origen urliano o del sarampión comprobado [68]. Para los nuevos virus, el argumento esencial es, por tanto, experimental: conseguir una alteración coclear en el animal después de la inoculación del virus; entonces hay que encontrar el virus o un antígeno viral en la estría vascular, la membrana de Reissner o en el órgano de Corti.

Otras implicaciones virales

El estudio histopatológico de los huesos temporales de personas fallecidas que habían padecido sordera brusca durante su vida pone de manifiesto lesiones que pueden sugerir afección viral. Las lesiones constatadas en las formas idiopáticas graves e irreversibles son idénticas a las que se encuentran en el hombre, en caso de origen urliano

documentado, y en el animal en las laberintitis experimentales herpéticas o por CMV [99]. Los estudios [85] demuestran en concreto una neta disminución del número de células ganglionares espirales. Esto podría corresponder a una neuropatía de origen viral a partir de virus procedentes del ganglio espiral. El VHS es un buen candidato. Sigue sin explicación el hecho de que no se produzca elevación significativa de anticuerpos (cf supra), aunque podría deberse a la persistencia del virus del herpes en el ganglio espiral después de la primoinfección. Durante la misma, el virus afectaría a las primeras neuronas a través de la perilinfia, también contaminada, bien por el oído interno, bien por el líquido cefalorraquídeo. Posteriormente, durante una disminución de la inmunidad celular, sobrevendría la reactivación del virus con resurgimiento de la replicación de éste en el oído interno, sin aumentar de los anticuerpos circulantes. Esta hipótesis se basa en la demostración de ácido desoxirribonucleico (ADN) del virus en el ganglio espiral de nueve huesos temporales de entre 18 temporales de seres humanos sanos [70]. Otros virus podrían estar implicados, como el VVZ [89] y el CMV.

Además de la replicación viral en la cóclea, pueden existir otros mecanismos: desencadenamiento de fenómenos autoinmunitarios, localización del virus en la vaina de mielina del VIII par craneal, e invasión viral a partir del líquido cefalorraquídeo y del acueducto coclear. Así, el papel de los virus podría ser más importante de lo que parecían presagiar los estudios en el ser humano.

■ Estudios en el hombre

Aunque en el plano histopatológico la infección viral constituye una hipótesis atractiva, en la clínica, los argumentos proporcionados por las técnicas de diagnóstico por imagen, las pruebas de laboratorio y la terapéutica continúan siendo insuficientes.

La resonancia magnética (RM) muestra el realce de la cóclea por el gadolinio en las parotiditis urlianas y la rubéola. Estos realces se deben con probabilidad a la rotura de la barrera hematoperilinfática. Sin embargo, aparte de este caso, sólo se encuentra dicho realce en una de cada 30 sorderas bruscas [76].

Por último, en los estudios clínicos no siempre se demuestra la elevación significativa de anticuerpos [64]. Por ejemplo, en un grupo de 182 pacientes [24] que habían presentado sordera brusca, la detección serológica de enfermedades infecciosas inaparentes comprendió: investigación de las tasas de IgG e IgM para el VHS y el VVZ, investigación de la sífilis: FTA-Abs, prueba MHA-TP, prueba ELISA para la enfermedad de Lyme y serología de VIH. Si la sordera brusca se observa en los 10 primeros días, la serología para el grupo Herpes y la enfermedad de Lyme se debe repetir 14 días más tarde. Esta detección selectiva sólo fue positiva una vez (0,6%), al detectar una sífilis latente en un paciente nacido en África que presentaba sordera de percepción bilateral aparecida en 72 horas y que no tenía ningún otro síntoma. En dos pacientes se sospechó enfermedad de Lyme, pero no se confirmó por el análisis *western blot* y la punción lumbar.

La conclusión de los autores es que, dado el coste y la rareza de su positividad, las pruebas deberían reservarse para aquellos pacientes que presenten una historia clínica sospechosa, con signos clínicos que hagan pensar en dichas afecciones.

HIPÓTESIS VASCULAR

■ Peculiaridades de la microcirculación cocleovascular

La vascularización del oído interno es de tipo terminal, y cualquier disminución de velocidad o interrupción del flujo sanguíneo coclear (FSC) provoca anoxia coclear. Se sabe desde hace mucho tiempo que la oclusión experimental de la arteria laberíntica deteriora rápida y definitivamente la cóclea [46, 52] en menos de una hora. Parece que las células ciliadas externas son más vulnerables que las internas. En teoría, el tratamiento efectuado en la primera hora a partir de la instauración de la isquemia no tendría ninguna posibilidad de éxito. El órgano de Corti degenera con aparición posterior de fibrosis y osificación. En estas condiciones, resultaría inexplicable que una sordera brusca o brusca de origen vascular pudiera recuperarse.

Los estudios de isquemia coclear reversible y selectiva realizados sobre modelos animales han demostrado que la cóclea puede tolerar isquemias completas de más de 5 minutos y recuperarse con un período disfuncional transitorio [53]. Además, si la vascularización de la cóclea depende exclusivamente de la arteria laberíntica, posee también un dispositivo longitudinal alimentado por un dispositivo radial escalonado que permite la regulación del aporte sanguíneo a los diferentes niveles de la cóclea. Las oclusiones selectivas de las ramas de división de la arteria laberíntica sólo provocan deficiencias auditivas parciales y reversibles [82].

Por último, el modo en que se recupera la sordera después de un accidente vascular parcial que afecta a la cóclea depende de la disposición de los vasos principales y de la forma en que se distribuye la circulación intracoclear según la localización de la interrupción (Fig. 1). La disposición de las arterias cocleares es en realidad muy variable [48]. La arteria laberíntica puede ser doble en el 50% de los casos. Es posible que la arteria coclear propia falte; la arteria cocleovestibular irriga entonces por sí sola toda la cóclea. La arteria laberíntica puede nacer de una gruesa arteria cerebelosa anteroinferior o directamente del tronco basilar. Por el contrario, puede nacer de una fina arteria cerebelosa posteroinferior o directamente de una arteria vertebral hipoplásica. Tener en cuenta estos factores anatómicos permite, en cierta medida, prever a la vez el tipo audiométrico que se va a obtener, la posible asociación de vértigos y las posibilidades de recuperación (Cuadro 1).

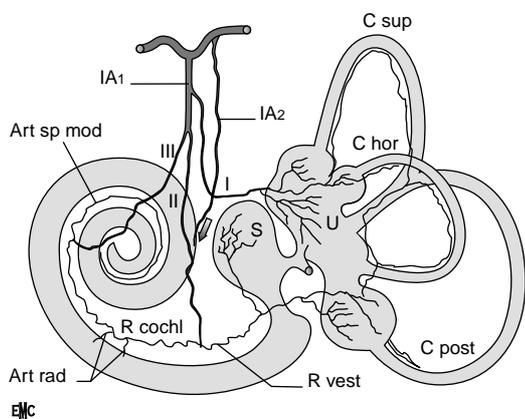


Figura 1 Esquema de la vascularización laberíntica (según [34]) IA₁: arteria laberíntica principal; I: arteria vestibular anterior; II: arteria vestibulococlear; III: arteria coclear propia; IA₂: arteria laberíntica secundaria; Art rad: arterias radiales; Art sp mod: arteria espiral del modiol. En caso de arteria laberíntica doble, la arteria laberíntica secundaria proporciona la arteria vestibulococlear que reemplaza a la rama II (flecha).

Otros factores que hay que tener en cuenta son la gran sensibilidad a los traumatismos sonoros que existe en el período periisquémico [52] y la edad, que constituye un factor de desvascularización que disminuye el FSC en más del 20% [6].

■ Mecanismo de la isquemia

Embolia

Los factores vasculares de riesgo, incriminados con frecuencia al nivel de las arterias de medio y grueso calibre, pierden su importancia en el ámbito de la microcirculación coclear. En los estudios realizados, jamás se ha demostrado correlación con las sorderas bruscas [55] (tabaco, alcohol, hipertensión arterial [HTA], diabetes e hiperlipidemias [83]). Por tanto, si no existen placas de ateroma en los microvasos, los microtrombos podrían provenir de placas situadas a distancia. También aparece en las valvulopatías cardíacas, la frecuente eversión ventricular [62] (enfermedad de Barlow) y las hipertrombosis.

Trombosis

Es probable cuando una sordera brusca aparece en el curso de afecciones que provocan trombosis múltiples (leucemia mieloide, disglobulinemia, drepanocitosis). Se ha podido demostrar que la incidencia de sorderas bruscas es mayor en los pacientes que presentan antecedentes de trombosis venosa profunda y son portadores del alelo 20210A [50].

Disminución de la velocidad del FSC

En un estudio con RM se ha conseguido demostrar la disminución de la velocidad del flujo sanguíneo vertebrobasilar en el 21% de los pacientes mayores de 50 años que habían presentado sordera brusca y tenían vértigos asociados [96]. Se han propuesto diversos mecanismos:

Trastornos de la viscosidad sanguínea. En los capilares y microarteriolas de calibre inferior a 100 μ m, se produce el efecto Fåhræus-Lindqvist; es decir, la migración de los glóbulos es axial y están separados de la pared vascular por una capa plasmática; así, la viscosidad plasmática ocupa el primer lugar. Durante las sorderas bruscas, también se ha comprobado el aumento significativo de la viscosidad sanguínea y de la viscosidad plasmática [61]. Si se tiene en cuenta el hecho de que la viscosidad depende de la concentración de grandes moléculas (fibrinógeno, α -2 macroglobulina e IgM), cabría esperar que el estudio de la concentración plasmática de fibrinógeno fuera un factor importante para la etiología y la evolución de las sorderas bruscas; sin embargo, esto no ha sido así.

Efecto «sludge» («lodo»). En caso de estasis, se produce una agregación intravascular de hematíes formando apilamientos. Este fenómeno depende de la viscosidad sanguínea, que a su vez depende del hematocrito y de la viscosidad plasmática; además, se favorece por la hipotensión arterial [63] y la dieta rica en lípidos. Este estado es reversible, al contrario de lo que sucede en el caso de las plaquetas, que forman agregados irreversibles en la microcirculación. En los pacientes que presentan afecciones cocleovestibulares se ha observado la existencia de hiperagregabilidad plaquetaria e hipercoagulabilidad. También es importante la deformabilidad de los hematíes, propiedad que les permite deformarse cuando llegan a los capilares de diámetro demasiado fino. En el curso de ciertas afecciones hematológicas, esta deformabilidad de los glóbulos rojos disminuye y se produce un bloqueo de la circulación capilar. Se ha observado la reducción significativa de la deformabilidad de los glóbulos rojos [28] en el curso de sorderas bruscas.

Cuadro 1. – Síntomas y posibilidades teóricas de recuperación en caso de supuesta oclusión de los vasos cocleares, según modificado. ^[34]

Vaso afectado	Variante	Características de la hipoacusia	Síntomas vestibulares	Recuperación
Arteria laberíntica	Única	Sordera total	Vértigo intenso prolongado	Muy mala
	Doble	Afectación de las frecuencias graves o medias, o curva plana	Vértigo de varias horas de duración debido a la preservación del sáculo y de la ampolla del canal	Posible
Arteria laberíntica distal al origen de la arteria vestibular anterior	Única	Hipoacusia profunda en todas las frecuencias	Vértigos por afectación del sáculo y de la ampolla posterior	Mala, con posible irrigación por las ramas vestibulares
	Doble	Afectación de frecuencias graves o medias, o curva plana	No existen vértigos	Posible por la segunda arteria laberíntica
Arteria vestibular anterior	-----	No existe sordera	Síndrome de Lindsay y Hemenway*	Posible por las ramas vestibulares
Arteria vestibulococlear	-----	Gran afectación de los agudos	Vértigo por afectación sacular y del canal posterior	Posible por la arteria coclear propia (III)
	Sin arteria coclear propia	Hipoacusia grave en todas las frecuencias	Ídem	Muy mala
Arteria coclear propia	-----	Afectación de las frecuencias graves y medias o curva plana	No existen vértigos	Posible por la arteria vestibulococlear y el ramus cochlearis
Ramus vestibularis	-----	No existe sordera	Vértigo por afectación del sáculo y del canal semicircular posterior	Buena por la arteria vestibular anterior
Ramus cochlearis	-----	Pérdida temporal en agudos	Ninguno	Buena por la oclusión, se sitúa entre II y III: suplencia por el flujo del ligamento espiral
Arteria espiral del modiollo	-----	Afectación de las frecuencias medias y graves más intensa que en el caso de la arteria coclear propia Osificación secundaria		
Arteriolas radiales	-----	Ausencia de signos clínicos, lesión muy pequeña, circulación colateral		
Vena del acueducto coclear	-----	Pérdida en todas las frecuencias similar a la de la lesión arterial		
Venas del acueducto vestibular	-----	No existe sordera	Vértigos por afectación de todas las estructuras vestibulares	

* Síndrome de Lindsay y Hemenway: intenso vértigo de inicio brusco y regresión progresiva, con arreflexia calórica unilateral, seguido inmediatamente por vértigo posicional paroxístico benigno con implicación del canal semicircular posterior ipsilateral del lado arrefléxico.

Hipotensión arterial sistémica. Ha sido objeto de algunos estudios con control de la presión arterial durante 24 horas. En especial, se encuentran episodios de hipotensión sistólica y diastólica diurnos (70%) en los enfermos menores de 50 años exentos de factores de riesgo vascular, y nocturnos (87%) en los pacientes afectados de sordera brusca contra respectivamente el 25% y el 31% en la población testigo. Las sorderas descritas son sobre todo del tipo A. Esto suele interpretarse como factor agravante de inadecuadas condiciones circulatorias en el seno del órgano coclear periférico.

Espasmo y sustancias vasoactivas. Se ha observado la presencia de granulaciones citoplasmáticas ricas en histamina, serotonina, quinina y, sobre todo, prostaglandinas al nivel de los pericitos y de los monocitos de los vasos cocleares. Estas sustancias son vasoactivas. En concreto, se ha demostrado la existencia abundante de prostaciclina en la pared externa del canal coclear, que podría constituir uno de los mediadores de la microcirculación coclear ^[37]. En ciertas situaciones anómalas aparece la endotelina (péptido fabricado en el endotelio que posee considerables propiedades vasoconstrictoras). La aspirina también podría jugar un papel tóxico al inhibir la síntesis de prostaciclina. De hecho, el espasmo, el trombo o la hemorragia se interrelacionan. La asociación entre migraña y sordera brusca podría deberse a este mecanismo.

Trastornos de la regulación del flujo coclear. Las técnicas para estudiar la microcirculación coclear en el animal son difíciles: microscopio intravital, técnica de microesferas. El láser-Doppler es una técnica que permite el estudio instantáneo global y continuo del flujo sanguíneo coclear. El

estudio de la presión de oxígeno de la perilinfa y el aclaramiento de hidrógeno son técnicas indirectas. La antipirina radiactiva permite el estudio autorradiográfico de la cóclea. Parece que la mayor parte del flujo sanguíneo coclear sufre de manera pasiva las variaciones de la presión arterial. Cualquier parámetro puede hacerla variar: la caída del hematócrito y la inhalación de carbógeno (cf Tratamiento). Las experiencias con fenilefrina sugieren la existencia de un control de la microcirculación a nivel local. Se han encontrado receptores α_1 y α_2 -adrenérgicos en la cóclea, pero el papel del sistema neurovegetativo en la regulación de la circulación coclear es controvertido. Sin embargo, se ha demostrado que la estimulación del simpático cervical o la simpatectomía podrían ocasionar variaciones netas del flujo sanguíneo coclear independientes de la presión arterial ^[65]. El nervio trigémino inervaría los vasos sanguíneos cocleares. Es otra forma de explicar la frecuente aparición de sorderas bruscas en las migrañas ^[86].

Hemorragia intralaberíntica

Podría señalarse por la gravedad de las manifestaciones vestibulares asociadas a su aparición en el curso de tratamientos anticoagulantes, de hemopatías o de aplasia medular.

Si la hipótesis vascular es probable, todavía resulta imposible demostrarla en la clínica. Sólo puede ser una presunción fundada en el contexto. Existen varias observaciones de pacientes fallecidos que habían presentado algunos días antes una sordera brusca en los que se ha podido efectuar un estudio histológico del hueso temporal.

Las lesiones son las mismas que las que se encuentran en animales después de la oclusión de la arteria auditiva interna [68].

ORIGEN INMUNOLÓGICO

Numerosos estudios [79] han demostrado la existencia de autoanticuerpos específicos y no específicos dirigidos contra epítomos antigénicos del oído interno en el curso de sorderas bruscas: colágenos de tipo II y IX, proteínas cocleares P30 y P80, cardiolípidos, fosfolípidos, serotonina y gangliósidos. También se ha demostrado la reducción de linfocitos T de los tipos C3, C4 y C8, y el aumento del complemento C3bc.

Los anticuerpos dirigidos contra las células endoteliales son fundamentales, ya que se han encontrado en muchas vasculitis autoinmunitarias sistémicas. Se observan [7] en más de la mitad de las sorderas bruscas, sobre todo en las que nunca se recuperan. Su presencia podría estar relacionada con las rupturas de las estrechas uniones que presentan las células endoteliales de la estria vascular.

La elevada frecuencia de alelos de clase II del *antígeno leucocítico humano* (HLA) en los pacientes que responden bien a la corticoterapia estaría en favor de un proceso autoinmunitario [98]. Asimismo se dice que este tipo se suele correlacionar con afecciones autoinmunitarias [79].

Las sorderas fluctuantes también se han sometido a estudios inmunológicos. Se han demostrado anomalías de los linfocitos T *helper* 1 y 2, así como el aumento de las células *natural killer* [23].

TEORÍA DE LA ROTURA DE MEMBRANAS

Se basa en las observaciones de pacientes jóvenes en los que la sordera brusca apareció en un determinado momento. Ésta comenzaba con un ruido distorsionado o con un estallido que precedían a un zumbido muy fuerte [73]. A veces, también se constata que en ese momento el paciente desarrollaba una actividad física que producía un incremento de la presión venosa intratorácica o intracraneal, o de la presión del líquido cefalorraquídeo: defecación, esfuerzos sexuales o esfuerzos físicos. El estudio de los huesos temporales de fallecidos que padecieron sordera brusca habría confirmado esta teoría [26], pero desde entonces, ningún otro argumento la ha demostrado.

AUMENTO DE PRESIÓN

Es la hipótesis que suele mencionarse en las sorderas fluctuantes, porque la *enfermedad de Ménière* a menudo comienza con una sordera de este tipo sin vértigos, los cuales no aparecen hasta algunos meses después.

Estudio clínico

SORDERAS BRUSCAS

En la forma típica, el adulto consulta por una *disminución brusca unilateral de la audición*, que aparece sin causa evidente y, en general, sin pródromos.

■ Exploración clínica

La anamnesis establece que se trata de una *hipoacusia unilateral*, percibida casi siempre al despertar, o que aparece durante el día en el curso de algunos segundos, minutos u horas. Es una sordera aislada; sin embargo, en la tercera

parte de los casos existen signos asociados: acufenos, sensación de plenitud en el oído, diploacusia, vértigos y/o inestabilidad.

El examen otoscópico y la audiometría demuestran una hipoacusia de percepción: el conducto auditivo externo se encuentra libre, el tímpano es normal, el Weber se lateraliza al lado sano y el Rinne es positivo.

El interrogatorio se completa con la búsqueda de antecedentes otológicos (cirugía de la hipoacusia, barotraumatismo), antecedentes generales (cardiopatías, hemopatías, diabetes, enfermedades infecciosas), y se intenta averiguar si se han tomado medicamentos potencialmente ototóxicos.

La exploración física debe completarse. Por definición, el examen neurológico es negativo y no hay signos que sugieran afectación viral: ni erupción cutánea (fundamentalmente en el conducto auditivo externo) ni hipoestesia facial. El cavum y los pares craneales son normales. Se investiga la existencia de nistagmo espontáneo o posicional con los ojos abiertos iluminados y bajo videonistagmoscopio. Se realiza la auscultación de los vasos del cuello.

La audiometría tonal liminar efectuada el mismo día confirma la existencia de hipoacusia de percepción de al menos 30 dB en tres frecuencias consecutivas. Esta prueba precisa el grado y el tipo, a los que se puede atribuir de forma empírica un pronóstico y una conducta por seguir que los autores expusieron en su informe a la Sociedad francesa de ORL en 2002 [81] (Fig. 2).

El diagnóstico es difícil:

- si con anterioridad existía una sordera desconocida, una disminución de 10 dB en un paciente que ya presentaba hipoacusia de 20-30 dB puede interpretarse como sordera brusca mientras que sólo constituya la agravación discreta de una deficiencia anterior [81];

- en caso de que por un comportamiento paradójico se sospeche una simulación, se debe realizar un estudio de potenciales evocados auditivos (PEA) en cabina, investigando los umbrales con ensordecimiento contralateral.

■ Exploración audiovestibular

- La audiometría tonal y vocal se efectúa de nuevo en un ambiente más tranquilo que el de urgencias. El umbral de inteligibilidad y el porcentaje máximo de la misma se alteran tanto a veces que no dejan apreciar los resultados de la audiometría tonal, que muestra distorsiones en la frecuencia y en la intensidad.

- La impedanciometría con la prueba de Metz puede ofrecer argumentos a favor de la localización endococlear. No se debe repetir antes del 6.º día para no inducir traumatismo sonoro en el oído debilitado.

- Es posible proponer la prueba del glicerol en las sorderas bruscas que predominan en las frecuencias graves. Si es positiva, se puede plantear el tratamiento centrado sobre las presiones [58].

- Las pruebas vestibulares calóricas son útiles en todos los casos. Si existen vértigos, se efectuará una videonistagmografía (VNG) completa con estudio del nistagmo espontáneo y provocado, la reflectividad laberíntica y la oculomotricidad. El descubrimiento en las pruebas calóricas de arreflexia calórica unilateral con bajo ruido, sin vértigo, sugiere neurinoma del acústico.

- Los PEA se realizan 21 días después para evitar traumatismo sonoro [52]. En caso de sordera que sobrepase

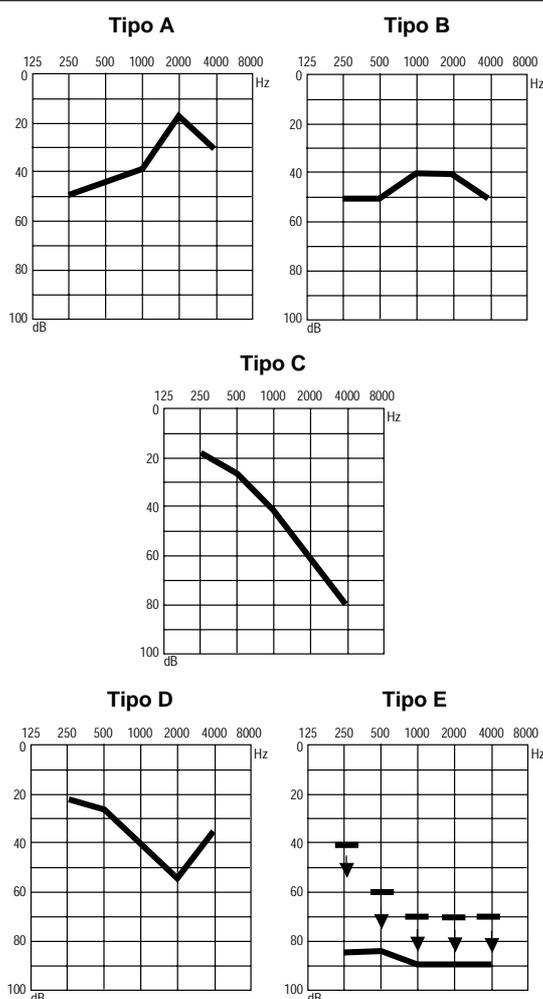


Figura 2 Los cinco tipos de sordera brusca. [81] Tipo A: ascendente (umbral a 0,5 Hz 20 dB por debajo del de 4 kHz); primera crisis de hídrops; buen pronóstico; posibles recidivas. Tipo B: plana, afectación de la estría o arteriolar; bastante buen pronóstico. Tratamiento anti-lodo. Tipo C: descendente (umbral a 4 kHz por debajo del de 0,5 Hz), afectación viral o vascular; pronóstico mediocre; corticoterapia + antivirales. Tipo D: escotoma; rotura membranosa; descartar sordera congénita; pronóstico reservado; reposo, corticoterapia. Tipo E: cofosis o subcofosis; afectación viral o bacteriana, trombosis arterial. Muy mal pronóstico.

los 65 dB en la frecuencia 3.000, ningún potencial puede registrarse. Por otra parte, la sordera de tipo retrococlear en su inicio, a menudo evoluciona al tipo endococlear [20].

– Las otoemisiones acústicas se emplean poco en el curso de las sorderas bruscas, ya que desaparecen a partir de 35 dB en los dos tercios de los casos. Su conservación al inicio es de buen pronóstico y su reaparición al cabo de 1 mes anuncia la recuperación auditiva, sobre todo la aparición de una diferencia de fase en la frecuencia 100 Hz [53].

■ Pruebas de laboratorio, hemodinámicas y radiológicas

Mediante ellas, hay que descartar las afecciones que puedan manifestarse como sordera brusca, e investigar a continuación anomalías que sustentaran las hipótesis etiopatogénicas incriminadas. Deben plantearse bajo un ángulo crítico. Tendrían que ser teóricamente completas y maximalistas (Cuadro 2), pero, en ese caso, resultarían extremadamente costosas y, al final, poco eficaces [81].

En la práctica, se limitan a la detección de enfermedades inflamatorias o que traducen una afección metabólica

Cuadro 2. – Estudio hematológico e inmunitario «maximalista» [81].

FR y plaquetas
 PCR, VS
 Glucosa, colesterol y triglicéridos
 Creatinina, urea, ionograma sanguíneo y urinario
 Proteinemia, albuminemia, inmunoglobulinas, complejos inmunitarios circulantes, crioglobulinas, factores reumatoides
 ALAT, ASAT, LDH, ácido láctico
 Serología de CMV, VIH, VHB, VHS, VHZ, toxoplasmosis, enfermedad de Lyme
 Anticuerpos antinucleares, antiantígenos nucleares, antimitocondriales, antimúsculo liso, anticentrómero, ACAN, etc.

FR: Fórmula sanguínea y recuento; PCR: *proteína C reactiva*; VS: velocidad de sedimentación; ALAT: alanina aminotransferasa; ASAT: aspartato aminotransferasa; LDH: lactodeshidrogenasa; CMV: citomegalovirus; VIH: virus de inmunodeficiencia humana; VHB: virus de la hepatitis B; VHS: virus herpes simple; VHZ: virus herpes zóster; ACAN: autoanticuerpos citoplásmicos antineutrófilos.

general, que puede contraindicar el inicio de la corticoterapia cuando se ha diagnosticado la sordera brusca. Se solicita: recuento y fórmula sanguínea, velocidad de sedimentación (VS), proteína C reactiva (PCR) y estudio sanguíneo iónico y lipídico.

El diagnóstico por imagen se basa en la RM que, hoy en día, tiene que practicarse de forma sistemática [31, 56, 81], sobre todo si se asocian vértigos, cervicalgias o cefaleas. Su interés se debe a la posibilidad de:

- descartar procesos tumorales de los conductos auditivos internos, ángulos pontocerebelosos o estructuras nerviosas de la fosa posterior;

- investigar la existencia de signos compatibles con accidente isquémico de la arteria cerebelosa anterior inferior y ayudar a establecer la indicación de angiografía vertebral convencional cuando se diagnostica disección vertebrobasilar;

- buscar realce con el gadolinio, lo cual es indicativo de ciertos procesos:

- hemorragia intralaberíntica [81] que se traduce, en secuencia T1 sin contraste, por una señal elevada al nivel de la espira basal de la cóclea, que se realiza con gadolinio y se corresponde con una imagen clara en secuencia *fast spin echo* (FSE) T2;

- neurinoma intralaberíntico;

- laberintitis inflamatoria, autoinmunitaria, posmeningítica o postirradiación;

- estudiar la señal líquida intralaberíntica. Su normalidad constituye un argumento a favor de la etiología viral. Pero, si la exploración se solicita después de que hayan desaparecido los signos inflamatorios, el diagnóstico por imagen es negativo. En el caso de laberintitis bacterianas, la aparición secundaria de fibrosis después de una osificación confiere el aspecto de reducción de la señal líquida intralaberíntica.

■ Evolución natural de las sorderas bruscas

La mejoría auditiva se define [20] por la mejoría de 10 dB en la audiometría tonal calculada en las frecuencias 500, 1.000, 2.000 y 4.000, o una mejoría del 15% del umbral de inteligibilidad en la audiometría vocal. Se realizan tres audiometrías: inicial (lo antes posible tras la instauración de la sordera brusca), después del tratamiento o sin tratamiento 4 meses después, y, finalmente, la última audiometría disponible. La interpretación de la mejoría puede hacerse en valor absoluto, pero, por ejemplo, una mejoría de 30 dB no tiene la misma significación según se parta de 30 dB o de

80 dB. También se puede valorar en forma de porcentaje (aunque los dB representan una progresión logarítmica), e incluso por relación con el oído contralateral en función de su estado anterior o mediante autocuestionarios [81].

Según los estudios, los índices de recuperación espontánea parcial varían en un 32-89%, y la tasa de recuperación completa en un 25-68% [27]. Como media, los pacientes encuentran los umbrales auditivos iguales a los del oído sano o con una diferencia que no sobrepasa los 20 dB en el 40% de los casos.

■ **Pronóstico**

Los factores pronósticos han dado lugar a la clasificación HEAR [34], en la que H representa la hipoacusia, E el retraso en el diagnóstico en semanas, A el aspecto audiométrico y R los síntomas vestibulares asociados.

– Retraso en el diagnóstico: cuanto antes se establezca, mayores son las posibilidades de recuperación. Durante mucho tiempo, se ha considerado que esto ocurría porque el tratamiento se instauraba con más antelación. En realidad, esta impresión se basa en la existencia de un gran número de recuperaciones espontáneas precoces. Los pacientes que consultan tarde constituyen precisamente la selección de pacientes de mal pronóstico que no se recuperan con rapidez.

– La gravedad de la pérdida auditiva: condiciona sobre todo la calidad de la recuperación. Las cófosis rara vez se recuperan.

– El tipo de curva audiométrica: los tipos A y B presentan mejor pronóstico que los tipos C o E (Fig. 1).

– La existencia de síntomas asociados: vértigos, inestabilidad, acufenos, cefaleas y disestesias labiales son de mal pronóstico.

– Las características individuales y los antecedentes: edad, factores de riesgo vascular y la exposición a traumatismos sonoros son también factores de mal pronóstico.

En resumen, las sorderas que presentan gran afectación, forma audiométrica descendente y vértigos, probablemente se van a recuperar mal. Mientras que los pacientes que no presentan vértigos, que tienen una alteración moderada y que muestran curvas de morfología horizontal o descendente, tenderán a recuperarse sin problemas.

■ **Formas clínicas**

Formas infantiles

El origen urliano constituía la causa principal antes de que se generalizara la vacunación. El pronóstico parece idéntico al del adulto, con el 30% de recuperaciones totales y el 30% de recuperaciones parciales. En caso de traumatismo, incluso mínimo, conviene buscar un síndrome del acueducto ancho mediante TC con cortes axiales.

Formas bilaterales

Las alteraciones pueden ser simultáneas o disociadas en el tiempo. Constituyen alrededor del 2% de las sorderas bruscas idiopáticas. La única diferencia significativa con las formas unilaterales es que sobrevienen con mayor frecuencia en los pacientes de más edad (10 años de más) y sobre un terreno vascular. Los títulos de anticuerpos antinucleares suelen encontrarse elevados. No existe tratamiento específico. La recuperación, cuando ocurre, se produce en los dos oídos. No tienen mejor pronóstico que las formas unilaterales. En especial, conviene investigar:

Cuadro 3. ■ **Afecciones que cursan con sordera fluctuante** [45].

Episodios inflamatorios tubotimpánicos, malformaciones del oído interno
Neurinoma del VIII par
Fístulas perilinfáticas
Sorderas autoinmunitarias (Cogan, Vogt-Koyanagi-Harada, policondritis atrofiante crónica, lupus, enfermedad de Behçet)
Además de las afecciones sistémicas reconocidas, se puede sospechar la etiología autoinmunitaria cuando la sordera fluctuante es bilateral o si el tratamiento con corticoides proporciona una mejoría mayor que la esperada. Ciertos autores han conseguido mostrar los anticuerpos anticocleares por inmunofluorescencia <i>western blot</i> o mediante la práctica de pruebas de transformación linfoblástica
Otoespongiosis por afectación del endostio coclear y bloqueo del canal endolinfático
Sífilis adquirida y congénita responsables de hídrops
Esclerosis múltiple
Osteomas que bloquean el acueducto coclear

mononucleosis infecciosa, aneurisma intracraneal, hidrocefalia, accidente cerebrovascular, meningitis, linfomatosis malignas, meningitis carcinomatosas, leucemia, sífilis, sarcoidosis, esclerosis múltiple, enfermedad de Crohn, síndrome de Cogan, periarteritis nudosa, SIDA, enfermedades autoinmunitarias, drepanocitosis, antecedentes de raquianestesia. No obstante, la causa suele ser desconocida.

Formas evolutivas

La recidiva puede indicar enfermedad de Ménière si la sordera predomina en las frecuencias graves, o neurinoma del acústico si lo hace en las frecuencias agudas. La evolución hacia sordera fluctuante es más frecuente en caso de alteración de las frecuencias graves.

SORDERAS FLUCTUANTES

El paciente consulta porque presenta episodios de sordera unilateral fluctuante en el curso de algunas horas, días o semanas; Casi siempre señala acufenos y sensación de plenitud en el oído, y se queja de taponamiento intermitente. Los acufenos son sobre todo de frecuencia grave y de tipo zumbido. A menudo, el paciente intenta sin éxito destaponar el oído mediante maniobras de Valsalva.

■ **Exploración**

Mediante el interrogatorio se pretenden descubrir argumentos en favor de (Cuadro 3):

– la enfermedad de Ménière: vértigos paroxísticos;

– fístula perilinfática: sordera que se agrava progresivamente, existencia de antecedentes de traumatismo, ruidos hídricos o aparición de vértigos desencadenados por cambios de posición, ruidos fuertes (fenómeno de Tullio), sonarse la nariz, elevación de grandes pesos o esfuerzos violentos durante la defecación;

– enfermedad autoinmunitaria: queratitis intersticial, episodios de condritis del pabellón auricular, afectación renal, etc.

En la mayoría de los casos, la sordera aparece de forma aislada, sin ningún otro síntoma acompañante.

Audiometría tonal liminar: practicada en el momento del episodio de sordera, muestra hipoacusia de percepción, que suele predominar en las frecuencias graves, aunque es posible cualquier tipo de curva [45].

Estudio cocleovestibular: la audiometría tonal se completa con la búsqueda del signo de la fístula y la prueba de Frazer. La

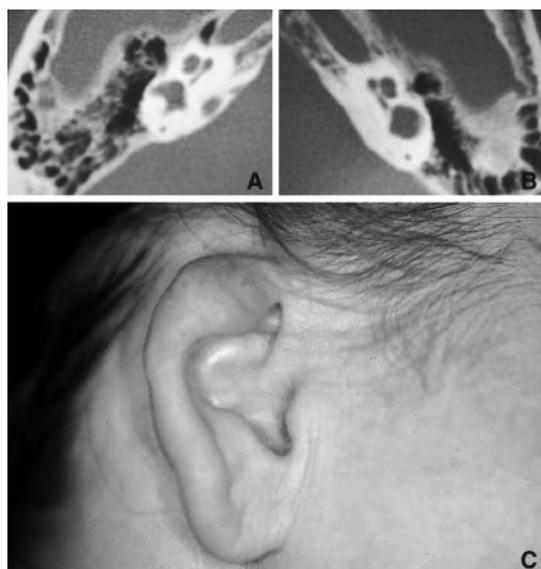


Figura 3 Malformación coclear bilateral del tipo Mondini. Paciente de 51 años de edad que presentaba hipoacusia de percepción fluctuante derecha. Escasos vértigos mal sistematizados. Hipoacusia de percepción bilateral de predominio derecho con curva audiométrica en meseta. Anomalías del pabellón auricular. Antecedentes de labio leporino intervenido. A. Corte axial del peñasco derecho. Dilatación del vestíbulo. B. Corte axial del peñasco izquierdo. Dilatación del vestíbulo. C. Defecto de plicatura del pabellón auricular.

prueba de Metz y los PEA suelen orientar hacia hipoacusia de tipo endococlear. Deben intentarse las pruebas osmóticas.

VNG con prueba calórica: estudia la posibilidad de una alteración vestibular de tipo destructivo desarrollada con bajo ruido. En caso de que sea unilateral, sugeriría neurinoma. Si fuera bilateral, indicaría enfermedad autoinmunitaria.

Pruebas de laboratorio: se solicitan serología sífilítica, VS, fondo de ojo y radiografía de tórax, sobre todo, si la sordera fluctuante es bilateral (Cuadro 2).

Diagnóstico por imagen: si la sordera fluctuante predomina en las frecuencias agudas, y los potenciales evocados auditivos sugieren afectación retrococlear, es obligatorio realizar RM con inyección de gadolinio para descartar la existencia de lesión de la fosa posterior, sobre todo un neurinoma del acústico. Si existe anomalía del oído externo, hay que practicar una TC de peñascos para descartar alguna malformación coclear responsable de hídrops laberíntico: síndrome de Mondini (Fig. 3) o síndrome del acueducto ancho.

■ Evolución

Existen pocos datos en la literatura que se refieran a la evolución de las sorderas fluctuantes. Martín^[44] demostró en 1976, sobre 52 pacientes que presentaban sordera fluctuante, de las que 16 eran bilaterales, que en 26 casos los vértigos y los acufenos aparecían asociados. Éstos sugerían, de entrada, enfermedad de Ménière (24 casos) y vértigo de Lermoyez (2 casos). En casi todos los pacientes, la curva audiométrica era del tipo A. En los otros 26, los episodios de pérdida auditiva, a veces grave y brusca, aparecían seguidos de recuperaciones, cuya cadencia era muy variable, acompañados en ocasiones de acufenos de timbre agudo. La curva audiométrica solía ser del tipo C, aunque también aparecían curvas del tipo A. La recuperación auditiva podía ser espontánea o parecía deberse al tratamiento médico. La evolución a largo plazo no siempre fue desfavorable. En

bastantes pacientes se observó durante mucho tiempo hipoacusia de percepción fluctuante en las frecuencias graves, y después, de forma tardía, se produjo la caída en las frecuencias agudas.

Así, la mayor parte de las sorderas fluctuantes se encuadran en principio o de forma secundaria en la enfermedad de Ménière. El trastorno es puramente coclear hasta que aparecen los vértigos; a partir de ese momento, se puede hablar de enfermedad de Ménière. Una demora de 6 meses es habitual, pero puede ser mucho más larga. Por definición, la enfermedad de Ménière cursa con vértigos, y en ningún caso se debe hablar de formas cocleares, ya que no existe elemento alguno que permita predecir dicha evolución. La mayor o menor duración de la fase sin vértigo se explicaría por el hecho de que el hídrops comienza en el vértice de la cóclea. El carácter fluctuante de la sordera puede entenderse gracias a la teoría de las roturas membranosas de Schuknecht; según ésta, la contaminación potásica de la perilinfa, seguida de cicatrizaciones, explicaría la recuperación auditiva. En la teoría de Tonndorf, la dilatación del canal coclear entraña la rigidez de la membrana basilar en el vértice coclear y, por tanto, hipoacusia predominante en las frecuencias graves. Las variaciones de la sordera sólo reflejarían las variaciones de distensión del canal coclear. Las largas fases sin vértigo también se entienden por el hecho de que la válvula utriculoendolinfática (denominada de Bast) permanece competente durante mucho tiempo.

Si no se encuentra causa alguna, excepto la enfermedad de Ménière, no existe hipótesis etiopatogénica. A veces se sugieren conflictos arteriovenosos y equivalentes migrañosos^[5].

El diagnóstico de fluctuación resulta especialmente difícil en el niño^[15]. El origen inmunitario podría ser más habitual con las pruebas de transformación inmunoblástica positivas. A menudo, la sordera fluctuante es bilateral. Hay que buscar antecedentes clínicos que indiquen fístula perilinfática. A continuación, éstos deben confirmarse mediante exploración quirúrgica. Sólo hay que indicar tratamiento con corticoides si existen razones de peso que justifiquen la etiología autoinmunitaria, ya que los resultados parecen poco probados y los efectos secundarios son muy graves a esta edad.

Diagnóstico diferencial (causas de sordera brusca y fluctuante)

Muchas enfermedades son responsables de sordera brusca y de sordera fluctuante. J.- B. Booth realizó en 1997^[6] un estudio exhaustivo (562 referencias bibliográficas). La dificultad radica en establecer la relación entre la sordera y el contexto etiológico. A veces esta relación es evidente, pero otras se revela dudosa. Para hacerse una idea, resulta útil conocer las posibles afecciones causales, aunque sean muy raras. También es interesante conocer el resultado de los tratamientos en caso de que se confirme la causa, sobre todo viral, vascular e inmunológica. Estas enfermedades se pueden clasificar según la localización de la lesión anatómica (Cuadro 4). El problema consiste en que una misma enfermedad puede alterar la audición en diferentes niveles anatómicos. Por otra parte, numerosas causas coexisten en el mismo paciente.

Cuadro 4. – Causas de sorderas de percepción bruscas y fluctuantes [81]

Cocleares
Inflamatorias: bacterias, espiroquetas, virus
Traumáticas
Vasculares
Hematológica (anemia, embolia, trastornos de la coagulación)
Enfermedades autoinmunitarias, vasculitis
Hidrops endolinfático, incluida la enfermedad de Ménière
Enfermedades metabólicas
Enfermedades óseas de la cápsula ótica
Ototóxicos
Varios: esclerodermia, colitis ulcerosa, sarcoidosis
Retrococleares y del sistema nervioso central
Meningitis en todas sus formas
Esclerosis múltiple
Ataxia de Friedreich
Esclerosis lateral amiotrófica
Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
Xeroderma pigmentosum
Tumores de la fosa posterior (schwannoma vestibular)
Sordera central
Idiopáticas

CAUSAS COCLEARES**■ Inflamatorias****Bacterianas**

Fiebre tifoidea. La sordera, a veces bilateral, se presenta entre la 2.^a y la 3.^a semana. La recuperación no es constante.

Brucelosis. El octavo par craneal es uno de los nervios craneales que se afectan con más frecuencia en el curso de la neurobrucelosis (5% de las brucelosis). La afectación puede aparecer de forma tardía, muchos meses después del comienzo de los síntomas, y confirmarse gracias al hemocultivo positivo para *Brucella melitensis*. Los pacientes que padecen neurobrucelosis presentan alteración de los PEA, incluso en ausencia de sordera brusca [80]. La antibioticoterapia con tetraciclina y rifampicina suele ser ineficaz.

Micoplasmas. *Mycoplasma pneumoniae* es una causa habitual de infecciones respiratorias. La afectación neurológica se produce en el 5% de los casos. Varias observaciones publicadas muestran la coexistencia de infección pulmonar, seguida de otitis media y sordera profunda, que regresa más o menos con doxiciclina. Las miringitis bullosas se asocian a hipoacusia de percepción en casi todos los casos [30]. La sordera suele ser moderada, aunque las secuelas persisten en casi el 20% de los casos. En pocas ocasiones se puede confirmar la implicación de *Mycoplasma pneumoniae*, dada la dificultad para obtener muestras aprovechables.

Laberinitis bacterianas de origen óptico.

Clamidiiasis

Chlamydia trachomatis y *Chlamydia psittaci* pueden ser responsables de sordera fluctuante bilateral con trastornos del equilibrio, que evolucionan hacia cofosis bilateral. La asociación a síntomas oculares, queratitis intersticial y uveítis permite aislar *Chlamydia psittaci*. El tratamiento con doxiciclina no permite su recuperación [6].

Rickettsiosis

Cuando aparece sordera en el tifus exantemático (provocado por *Rickettsia prowazeki*), ésta siempre es precoz y grave [22].

Espiroquetosis

Ya se han descrito la sífilis y la enfermedad de Lyme (*Borrelia burgdorferi*) (cf supra).

Virales

Parotiditis. Sería responsable de sordera en el 0,1% de los casos. Ésta puede aparecer sea cual sea la gravedad de la parotiditis, incluso en su ausencia. En la mayoría de los casos, se trata de cofosis o sordera profunda unilateral, casi siempre definitiva, que pasa desapercibida en el niño. Esta sordera es bilateral y completa de forma excepcional. En el 45% de los casos existen trastornos vestibulares. La laberinitis viral sería de origen hematológico, afectaría a la estría vascular y crearía trastornos graves en el sistema endolinfático. Desde el punto de vista anatomopatológico, se trata de una laberinitis. El virus de la parotiditis se ha demostrado en la perilinfa de pacientes fallecidos años después de haber padecido sordera brusca [92].

Sarampión y rubéola [39]. La capacidad de ambas para producir sordera se conoce desde hace mucho tiempo. Ésta suele aparecer al mismo tiempo que la erupción. En la forma típica, es bilateral y asimétrica, y predomina en los tonos agudos. Los programas mundiales de vacunación deberían conseguir la desaparición de estas tres enfermedades infantiles. Se ha comunicado una sordera bilateral después de la vacunación frente al sarampión y la parotiditis [33].

Varicela. Aunque rara vez afecta al sistema nervioso central, se han descrito sorderas bilaterales definitivas.

Herpes óptico. Comprende sordera brusca, vértigos, parálisis facial y erupción en la zona de Ramsay Hunt. La sordera suele ser total. Normalmente, el diagnóstico se establece de forma precoz, por lo que permite instaurar tratamiento con aciclovir siempre que la función renal sea normal. A menudo quedan secuelas. La RM en T1 con gadolinio ha demostrado que en el herpes óptico puede existir realce del nervio facial, así como de los nervios vestibular y coclear. Dicho realce persistiría 6 semanas y, en ocasiones, hasta 6 meses después de la aparición de los síntomas [39]. Además del herpes óptico característico, el problema se basa en saber si el VVZ podría provocar sorderas bruscas o fluctuantes.

Mononucleosis infecciosa. Puede afectar al sistema nervioso central en el 1% de los casos; pero, sobre todo, origina sorderas bruscas que suelen ser bilaterales y, en general, transitorias. Los casos descritos corresponden a pacientes jóvenes, la mayoría de ellos mujeres [6].

Fiebre de Lassa. Este virus, cuya reserva es la rata, provoca una fiebre hemorrágica africana mortal en el 30-70% de los casos. Cerca del 30% de los pacientes afectados presentan sordera bilateral en el 80% de los casos. En el 15% de los que sobreviven queda sordera definitiva; pueden recuperarse, pero no parece que los tratamientos antivirales reduzcan su gravedad. El mecanismo sería hemorrágico, lo que aclararía el hecho de que el mecanismo lesional del virus pudiera ser la alteración vascular. No existen datos que demuestren una relación entre sordera brusca y formas inaparentes de fiebre de Lassa [12].

SIDA. El VIH puede afectar al oído externo, medio e interno [42]. Además, agentes oportunistas como *Toxoplasma*, *Pneumocystis carinii* o *Aspergillus* pueden provocar meningitis con sus propias secuelas auditivas. El VIH aumenta el riesgo de padecer sífilis. Por último, es posible que tumores del sistema nervioso central como linfomas, o, con menos frecuencia, metástasis de un sarcoma de Kaposi, alteren la audición de manera más o menos brusca. En el curso de infecciones por VIH se han comunicado sorderas bruscas y sorderas fluctuantes por mecanismos diferentes a los descritos con anterioridad. En general son bilaterales.

Protozoarias

Toxoplasma gondii puede afectar por difusión hematógena al sistema nervioso central, pero es raro que esto suceda en el enfermo inmunocompetente. Las alteraciones de la audición son excepcionales en las toxoplasmosis adquiridas. La afectación, a veces bilateral, puede presentar un intervalo de varios meses entre los dos oídos [36].

■ Traumáticas

Aunque cuando el traumatismo es evidente no forman parte del cuadro de sordera brusca, a veces se puede establecer relación con un traumatismo o acto iatrogénico.

Sordera brusca

Cuando los pacientes están al teléfono durante una tormenta.

Radioterapia

Puede aparecer después de la irradiación de la parótida o del cavum. Existe correlación entre la dosis recibida por el oído interno y el grado de hipoacusia de percepción. La agravación se produce escalonadamente, de forma más o menos brusca, y puede aparecer retardada con respecto a la finalización de la radioterapia. El estudio anatomopatológico de los temporales demuestra lesiones de las estructuras membranosas del oído interno [74].

Postoperatorias

Existen casos de sordera brusca que aparecen después de intervenciones quirúrgicas. Suelen atribuirse a microembolismos en el territorio coclear de la arteria laberíntica. Sin embargo, diferentes estudios no han demostrado la existencia de riesgos especiales en las intervenciones coronarias o en las que precisan hipotermia [57].

Anestesia

Se han descrito algunos casos de sordera después de anestesia para afecciones no otológicas. Una gran parte de estos pacientes habían sido intervenidos previamente de estapedotomía [57]. En estos casos, se debe sospechar la existencia de fístula perilinfática.

Mielografía, raquianestesia, cirugía raquídea

A veces se observa sordera transitoria, a menudo acompañada de síntomas vestibulares. La hipoacusia afecta a las frecuencias bajas. Suele ser bilateral y asociada a cefaleas. En la raquianestesia, el diámetro de la aguja favorece la salida de líquido cefalorraquídeo hacia los espacios subaracnoideos, provocando hipopresión intracraneal. Si en estos pacientes el acueducto coclear es permeable, se produce fuga de perilinfa con hipopresión perilinfática e hídrops laberíntico. Se aconseja la técnica de *blood patch*, es decir, la inyección de 10 ml de sangre autóloga en el espacio epidural que se halla junto al lugar de inyección lumbar precedente.

Cirugía dental

Es posible que las extracciones dentales ocasionen sordera brusca. Ésta puede aparecer desde algunas horas hasta varios días después de la misma [19].

■ Vasculares

Aunque con frecuencia se recurre a causas vasculares para explicar las sorderas bruscas, resulta poco habitual encontrar casos en los que se pueda confirmar dicha causa.

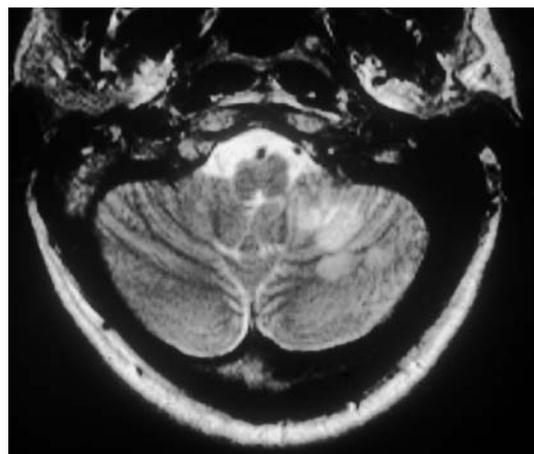


Figure 4 Trombosis de la arteria cerebelosa anteroinferior izquierda. Paciente de 63 años que presentaba cofosis brusca izquierda, vértigos y arreflexia calórica izquierda con preponderancia direccional derecha sin síntomas neurológicos.

Accidentes isquémicos periféricos

La sordera brusca asociada a vértigos violentos forma parte del cuadro clínico del accidente isquémico que sucede en el territorio vertebrobasilar, por ejemplo la trombosis de la arteria cerebelosa anteroinferior (Fig. 4). La práctica sistemática de RM debería aumentar la tasa de su descubrimiento. Así, en 37 pacientes afectados por sordera brusca, la RM sistemática, en caso de necesidad con angiografía convencional de la arteria vertebral, permitió descubrir 11 accidentes vasculares constituidos, 3 de ellos disecciones vertebrobasilares. Estas disecciones, precedidas a menudo por cervicalgias, aunque no siempre, se caracterizan por presentar un hematoma intramural que afecta al origen de la arteria cerebelosa anteroinferior [56] visible en T1 o por un desdoblamiento de la luz del tronco basilar en las secuencias 3 D *spoiled gradient-recalled acquisition in steady state* (SPGR). La angiografía también puede demostrar la existencia de aneurismas de esta arteria, responsables de sorderas bruscas de repetición [66]. En otros casos, la sordera brusca asociada a parálisis facial se incluye dentro del cuadro clínico del accidente isquémico del tronco cerebral. También se han comunicado numerosas sorderas bruscas en personas sanas. En estos casos se puede demostrar la existencia de estenosis o disección de una arteria vertebral o del tronco basilar.

Síndromes de hipercoagulación

El cuadro clínico característico comprende trombosis de repetición e incluso embolias pulmonares. Se han publicado casos de sordera brusca [18].

■ Hematológicas

Anemia

Se han publicado algunos casos de sordera brusca bilateral asociados a anemia ferropénica grave con tasas de hemoglobina inferiores a 6,5 g/dl. Las transfusiones no aportan ninguna mejoría. También se han descrito casos de sordera brusca en las anemias aplásicas, e incluso en el síndrome de Fanconi. Siempre existe una caída brusca de la cifra de plaquetas justo antes de la sordera [60].

Poliglobulia primitiva

En esta afección, la viscosidad sanguínea puede encontrarse multiplicada por 8, mientras que la masa eritrocítica circulante puede hacerlo por 3. Por tanto, los casos de sordera brusca son poco frecuentes y no parece que mejoren con la práctica de sangrías [6].

Drepanocitosis

En la forma homocigótica, son habituales las sorderas de percepción progresivas. Parece que éstas se deben a la disminución del FSC por la obstrucción que los glóbulos rojos deformados y rígidos ocasionan en las pequeñas arteriolas y capilares. Se considera que las primeras pérdidas auditivas bruscas pueden comenzar en la primera infancia, aunque la aparición de estas sorderas es posible a cualquier edad. También pueden ser de tipo fluctuante. Se deben sospechar cuando el paciente es africano [59].

Enfermedad de Waldenström

Las sorderas de percepción son frecuentes y se deben al retardo en el FSC que causa la hiperviscosidad sanguínea. También se han descrito sorderas bruscas, unas veces bilaterales y otras recidivantes. Pueden mejorar con plasmaféresis. También es posible la aparición de vértigos, debidos al depósito de macroglobulinas en la cúpula, aunque las sorderas bruscas se originarían por hemorragias laberínticas [6].

Leucemias

Las sorderas bruscas que aparecen en las leucemias agudas se conocen desde hace mucho tiempo. Estarían relacionadas con tres mecanismos [6]: infiltraciones leucocíticas, hemorragias o laberintitis infecciosas. En ocasiones, se puede descubrir una leucemia linfocítica crónica a partir de una sordera brusca a báuscula. La quimioterapia suele ofrecer excelentes resultados.

■ Enfermedades autoinmunitarias

Se ha descrito la aparición de sordera brusca en ciertas enfermedades autoinmunitarias no organoespecíficas.

Lupus eritematoso diseminado

Se trata de una afección inflamatoria del tejido conjuntivo, de origen desconocido, que se presenta en mujeres jóvenes y también en niños. El suero de estos pacientes contiene anticuerpos antinucleares. Se han descrito sorderas bruscas bilaterales y déficit cocleovestibulares bruscos junto con tasas elevadas de anticuerpos anticardiolipinas, generalmente en relación con episodios de trombosis arterial o venosa [90].

Policondritis atrofiante

En esta afección inflamatoria intermitente y destructiva del cartílago y del tejido conjuntivo de la oreja son habituales la sordera unilateral o bilateral de instauración súbita, y los trastornos vestibulares [1].

Vasculitis sistémicas

En la actualidad se encuentran en pleno proceso de reclasificación según el tamaño de los vasos afectados, la introducción de pruebas para los autoanticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ACAN) y su subclasificación en tipo c (citoplásmica) y tipo p (perinuclear), así como los autoanticuerpos celulares antiendoteliales circulantes (ACAEC).

Periarteritis nudosa (PAN)

Es una enfermedad que se caracteriza por inflamación y necrosis segmentaria de las arterias musculares de mediano tamaño, con isquemia secundaria de los tejidos irrigados por los vasos afectados. En el curso de su evolución, se han descrito sorderas bruscas y fluctuantes, a veces con afectación vestibular, pero no suelen aparecer en las fases iniciales de la enfermedad. El estudio anatomopatológico del hueso temporal muestra la obstrucción de la arteria coclear común [68].

Síndrome de Cogan

Diferente a la periarteritis nudosa clásica, aunque se le parezca, asocia queratitis y lagrimeo (*crying deafness*). También forman parte de su cuadro clínico los síndromes cocleovestibulares deficitarios unilaterales o bilaterales enseguida progresivos, incluso bruscos. La RM [68] y el estudio anatomopatológico [69] sugieren que se trata de una vasculitis obstructiva de la estría vascular.

Otras

Se han descrito sorderas bruscas en el curso de otras afecciones autoinmunitarias con vasculitis, como la arteritis de Takayasu (vasculitis de la aorta en mujeres jóvenes orientales o enfermedad de las mujeres sin pulso), la enfermedad de Kawasaki (que aparece en niños con vasculitis coronaria) y la enfermedad de Behçet (enfermedad inflamatoria polisistémica que comienza con ulceraciones bucales que parecen aftas).

Arteritis temporal de células gigantes

Es una enfermedad inflamatoria de los vasos gruesos que afecta sobre todo a las ramas de la carótida, en especial a la arteria temporal (cefaleas, trastornos visuales transitorios, claudicación de los maseteros y de la lengua). Se caracteriza por una marcada elevación de la VS, que sobrepasa los 100 mm la primera hora. La biopsia de la arteria temporal establece el diagnóstico. Se han descrito sorderas bruscas y fluctuantes. Debe sospecharse en el paciente mayor que presenta un síndrome destructivo cocleovestibular brusco unilateral o bilateral, o una seudoenfermedad de Ménière con VS elevada, y cuyo cuadro se completa, de forma más o menos rápida, con parálisis facial, trastornos visuales y parálisis del X par. La RM muestra lesiones isquémicas múltiples y recientes, sobre todo en el territorio vertebrobasilar, que corresponden a la oclusión de la arteria vertebral.

Granulomatosis de Wegener

Al principio se caracteriza por la afectación inflamatoria granulomatosa de las vías aéreas superiores, y la aparición de sordera brusca en el estadio de vasculitis diseminada ya se ha descrito. En su tratamiento se asocian ciclofosfamida y corticoides.

■ Hídrops endolinfático y enfermedad de Ménière

En 1985, el «Committee on Hearing and Equilibrium of the American Academy of Otolaryngology – Head and Neck Surgery» decidió que no se debía aplicar el término Ménière a las formas puramente cocleares o vestibulares de la enfermedad [10]. Sin embargo, se sabe que la enfermedad de Ménière puede comenzar como sordera brusca con mayor afectación de las frecuencias graves o sordera fluctuante unilateral, que secundariamente se completa con vértigos paroxísticos en alrededor del 10% de los casos [97]. En estos

pacientes, la prueba del glicerol es positiva en más del 60% de los casos, y en los PEA existe un aumento significativo de la relación potencial de sumación/potencial de acción (PS/PA).

■ **Enfermedades metabólicas**

Insuficiencia renal [6]

La alteración auditiva no se debe a la insuficiencia renal, sino a su tratamiento. Los antibióticos aminoglucósidos y los diuréticos tienen una posología difícil de adaptar. Durante la hemodiálisis, las variaciones osmóticas ocasionan hipoacusias fluctuantes, que afectan sobre todo a las frecuencias graves. Después del trasplante, se pueden observar sorderas inexplicables, mientras que otras están relacionadas con mecanismos de hipercoagulabilidad.

Síndrome de Alport. Es una nefritis hereditaria en la que a menudo existe hipoacusia neurosensorial progresiva y simétrica. Se han comunicado algunos casos de sordera brusca. El examen de la estría vascular demuestra su degeneración.

Nefropatía por IgA. Se han descrito casos reversibles de sordera brusca después de corticoterapia intravenosa.

Diabetes mellitus

La relación entre sordera y diabetes se sospecha desde hace mucho tiempo, pero parece difícil probarla estadísticamente. En el caso de las sorderas bruscas, la causa podría ser la neuropatía periférica, pero en los diabéticos insulino dependientes, los PEA no son de tipo retrococlear. Además, la tasa de recuperaciones no difiere de la de los pacientes control, salvo en lo que concierne a las frecuencias agudas. El estudio del hueso temporal de los pacientes diabéticos muestra la existencia casi constante de microangitis de la estría vascular y de los microvasos del saco endolinfático.

Hiperlipidemia

Si bien parece que la hipercolesterolemia agrava las sorderas profesionales, la hiperlipidemia y los factores de riesgo vascular no son más frecuentes en los pacientes que padecen sordera brusca [83].

Hipotiroidismo

La relación entre hipotiroidismo y sordera ha sido objeto de numerosos estudios desde que se demostró que estos pacientes presentaban sordera fluctuante cuyos umbrales se correlacionaban con el cansancio y el grado de hipotiroidismo. El estudio de los PEA demostró la existencia de correlación entre las latencias de los mismos y el cumplimiento del tratamiento sustitutivo después de la tiroidectomía total. Sin embargo, estas correlaciones siguen siendo discutidas [3].

■ **Afecciones del hueso temporal**

Las lesiones óseas del hueso temporal pueden provocar sordera brusca: metástasis, histiocitosis X (Fig. 5) o mieloma. El estudio del hueso temporal ha demostrado a veces la existencia de hemorragia en los espacios perilinfáticos. También se ha descrito algún caso de osteoma del conducto auditivo interno [9].

■ **Ototoxicidad**

Además de los aminoglucósidos y de los diuréticos, existen diversos fármacos y moléculas químicas que pueden

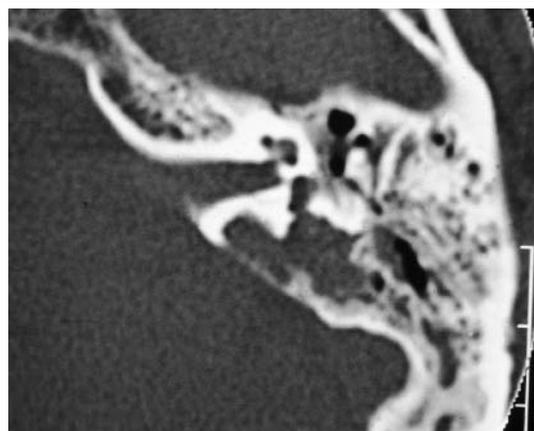


Figura 5 Histiocitosis X del hueso temporal izquierdo. Paciente de 48 años de edad que presentaba sordera brusca izquierda y vértigos de larga evolución. La otoscopia era normal y el paciente sólo refería algunos dolores occipitales antiguos.

producirla. El interferón origina la sordera que se correlaciona con las dosis recibidas, pero ésta es reversible al terminar el tratamiento. La píldora anticonceptiva está implicada en numerosos casos de sordera brusca por mecanismo trombótico [29]. Ésta también suele ser reversible. La sueroterapia antitetánica es responsable de neuropatías periféricas, y se han descrito casos de sordera brusca 48 horas después de la inyección [6]. Probablemente se trata de reacciones de hipersensibilidad. La intoxicación por monóxido de carbono es una causa típica de sordera brusca: el gas se combina con la hemoglobina formando carboxihemoglobina, que provoca anoxia coclear. En caso de intoxicación aguda, la sordera es bilateral y, en general, asimétrica. Puede haber recuperaciones. También se han descrito casos de sordera fluctuante [4].

■ **Varias**

– Se han descrito casos de sordera brusca en la rectocolitis ulcerohemorrágica, debidos con probabilidad a vasculitis.

– Las formas neurológicas de la sarcoidosis representan el 5% de los casos de dicha enfermedad. A menudo afecta al VIII par craneal en forma de sordera fluctuante o brusca; ésta es a veces bilateral, con un intervalo de tiempo entre la afectación de cada oído. En ocasiones se asocian síntomas vestibulares. La afectación, que a veces es el primer síntoma, se produce por meningitis granulomatosa. El diagnóstico sólo se puede establecer tras el descubrimiento de las lesiones pulmonares típicas o de las lesiones granulomatosas cutáneas, conjuntivales o lacrimales. La biopsia de cualquiera de estas lesiones o de una adenopatía supraclavicular puede ser diagnóstica al demostrar la existencia de granulomas epitelioides. La corticoterapia resulta eficaz.

CAUSAS RETROCOCLEARES

■ **Meningitis**

Todas ellas pueden provocar sordera brusca, sobre todo las meningitis bacterianas. Entre estas últimas destaca la meningitis neumocócica. Con menor frecuencia, las meningitis que aparecen en el curso de leptospirosis, tuberculosis y criptococosis producen estos cuadros. Las sorderas suelen ser totales y bilaterales. Incluso cuando son parciales, la audiometría vocal siempre está más alterada de lo que cabría esperar a la vista de la audiometría tonal.

■ **Esclerosis múltiple**

La sordera es mucho menos habitual que los vértigos. La práctica de RM ha permitido comprobar, sin embargo, que la cantidad de sorderas bruscas que constituyen el primer síntoma de la enfermedad está aumentando. Ésta debe sospecharse tras el descubrimiento de una placa de desmielinización que asienta sobre la zona de entrada de la raíz del VIII par o en el tronco cerebral, con anomalías en los PEA.

■ **Tumores de la fosa posterior**

Según las series, se calcula que el 10-15% de los neurinomas del acústico se presentan como sordera brusca. Puede tratarse de sordera brusca clásica, con amputación de las frecuencias agudas. Además, este tipo de sordera se recupera, por lo que da la impresión de que el tratamiento ha sido eficaz. El cuadro más típico es el de sordera brusca recidivante con signos premonitorios homolaterales, y vértigos o acufenos como proceso evolutivo. Es posible confundirlo con la enfermedad de Ménière, aunque la sordera predomina en las frecuencias agudas. La detección mediante el estudio con PEA sigue siendo útil, aunque se han descrito casos de neurinoma con PEA normales. Es raro que no sean del tipo retrococlear y por eso se debe repetir el estudio a los 6 meses. Otros tumores de la fosa posterior que pueden producir estos cuadros son: meningiomas y metástasis de cáncer de mama, bronquios o próstata. Se han descrito sorderas bruscas en el contexto de meningitis carcinomatosas [8].

■ **Sorderas centrales**

Accidentes vasculares cerebrales

Se han descrito casos de sordera central provocados por infartos temporales bilaterales debidos a la oclusión de las ramas terminales de las dos arterias cerebrales medias. En general, se producen dentro de un contexto de embolismo tras la colocación de válvulas mitrales. La recuperación tiene lugar en 2-3 meses, pero suele quedar agnosia auditiva. También puede tratarse de pequeñas lesiones isquémicas localizadas en la parte posterior del putamen, que interrumpen las fibras entre el cuerpo geniculado medial y los lóbulos temporales. Es posible que en los infartos del tronco cerebral la audiometría sea normal y sólo aparezcan alterados los PEA.

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Se han descrito casos de sordera brusca cortical.

Encefalitis corticales

Las encefalitis difusas corticales pueden cursar con sordera central, más o menos fluctuante, con audiometría tonal normal. Es posible que se recuperen, pero esto suele ocurrir tarde, incluso con corticoterapia. Casos de encefalitis subaguda, caracterizada por una sordera brusca fluctuante asociada a oclusiones de las arterias retinianas se han descrito sin otra manifestación sistémica en mujeres de 30 o 40 años. La sordera unilateral o bilateral predomina en las frecuencias graves y medias. Algunos de estos pacientes presentan síntomas progresivos; para detener su evolución se emplea ciclofosfamida.

Tratamiento

MÉTODOS

■ **Aumentar el flujo sanguíneo y la oxigenación coclear**

Vasodilatadores

Pretenden aumentar el flujo sanguíneo coclear e incrementar las presiones parciales de O₂ en los líquidos endolinfáticos y perilinfáticos. El vasodilatador que actúa por vía sistémica debería aumentar el flujo coclear sin hacer que disminuya el flujo sanguíneo cerebral. Dicho efecto jamás ha podido demostrarse en el hombre [41].

Por el contrario, la experimentación animal ha probado que los fármacos vasoactivos (como la angiotensina) provocan, paradójicamente, un ligero aumento de la PO₂ en los líquidos perilinfáticos. De forma inversa, la vasodilatación que producen ciertos fármacos, es seguida por la acción opuesta. De hecho, las determinaciones de PO₂ en los espacios perilinfáticos muestran que existe una correlación directa entre la oxigenación del oído interno y la presión arterial. Por tanto, los fármacos vasoactivos deberían abandonarse [93].

Solutos de bajo peso molecular: dextrano

Este producto fue concebido para tratar la hipercoagulabilidad. Sin embargo, ha provocado accidentes en caso de insuficiencia cardíaca o de hemorragia. No se ha confirmado que sea beneficioso para el tratamiento de la sordera brusca [41].

Inhalación de carbógeno

Es una mezcla gaseosa con 95% de oxígeno y 5% de gas carbónico, conocida por su efecto vasodilatador cerebral. Parece que posee la propiedad de aumentar la presión parcial de oxígeno de los líquidos perilinfáticos, aunque sus posibles efectos beneficiosos no se han demostrado claramente [35].

Hemodilución

Consiste en practicar una sangría, centrifugar los hematíes y reinyectar después al paciente su propio plasma. En otros protocolos, la sangre extraída se reemplaza por el mismo volumen de sustitutos del plasma (gelatinas, sueros para perfusión intravenosa). La hemodilución se controla pesando las bolsas de sangre y mediante la determinación regular del hematócrito en tubo capilar. La disminución del hematócrito merma la viscosidad y la resistencia de la circulación de retorno, aumentando, por tanto, el ritmo cardíaco. En la microcirculación, la reducción de la cantidad de glóbulos rojos produce una aceleración de la perfusión. Esto permite paliar el retardo circulatorio de los territorios afectados por el bajo flujo. La oxigenación que proporciona el plasma aumenta. Si se estudia la curva de flujo de oxígeno en relación con el hematócrito, al disminuir este último progresivamente, aumenta, también de forma progresiva, la capacidad de transporte de oxígeno. Esto tiene lugar hasta que se consigue el valor óptimo, que en el hombre se sitúa en valores de hematócrito entre 28 y 31%. Por debajo se produce lo contrario, y la cantidad de oxígeno transportado se reduce. En la práctica, la hemodilución debería disminuir el valor inicial del hematócrito el 25% de su valor inicial, para conseguir un valor óptimo del 30% de hematócrito. La sangre extraída sería así de 12 ml/kg de peso corporal, sin

sobrepasar el umbral de 15 ml con una extracción que podría alcanzar 890 ml para el paciente de 80 kg. La mitad de la sangre extraída tiene que obtenerse en 20 minutos y la duración de la hemodilución debe estar comprendida en 40-60 minutos. En estas condiciones, los riesgos son coronarios debido al aumento del gasto y del trabajo cardíaco. Puede producirse hipotensión 4-8 horas después de la extracción, por lo que es preciso controlar la presión y conservar las vías venosas. La hemodilución persiste 21 días. Está contraindicada durante el embarazo, en el postoperatorio inmediato y en los niños, ya que sus compartimentos hídricos son diferentes y existe riesgo de shock, hipotensión arterial e incluso anuria.

Oxígeno hiperbárico

Se trata de oxígeno puro administrado a una presión superior a la atmosférica. Esto aumenta la cantidad de O₂ disponible a nivel celular y eleva la saturación de la presión parcial de O₂ perilinfático, disminuyendo ligeramente el FSC. El paciente se introduce en una cámara y se somete a 2,2 atmósferas de presión durante 90 minutos. Antes se ha tenido que comprobar la integridad de su función tubárica. Los protocolos varían según los centros: una sesión al día durante 10 días consecutivos o dos sesiones al día durante 5 días. Es preciso tener en cuenta que a menudo aparece cierta hipoacusia de transmisión debida a trastornos tubáricos consecutivos al tratamiento. El tratamiento mediante oxígeno hiperbárico no se indica de forma unánime, ya que es agotador y no está exento de riesgos de fibrosis pulmonar. Sin embargo, a las presiones que se suele emplear, es poco frecuente que se produzcan accidentes. Algunos centros consideran que tiene interés terapéutico, pero otros no ^[11].

Desfibrinogenación (batroxobina)

La reducción del fibrinógeno sanguíneo disminuye la viscosidad de la sangre. Los fibrinolíticos tienen como efecto la disminución de la cantidad de fibrinógeno sanguíneo. El objetivo de estos tratamientos no es disolver un trombo, sino reducir la viscosidad sanguínea; de esta forma aumenta el flujo microcirculatorio. En un estudio en doble ciego aleatorizado se ha comparado su eficacia con la de los corticoides, y se han obtenido diferencias significativas; pero los efectos secundarios de los fibrinolíticos no son despreciables: dolores torácicos, vértigos, náuseas, etc.

Tratamientos hipolipemiantes

En los pacientes que presentan hiperlipidemia igual o superior a 230 mg/dl, se indica dieta y tratamiento médico incluso un mes después de la instauración de la sordera ^[40].

Prostaglandinas

Se sintetizan por la pared vascular de los vasos de la estra vascular y del ligamento espiral. En caso de sordera brusca, se ha probado la administración de prostaglandina E₁ o de prostaciclina con objeto de conseguir un efecto antiagregante plaquetario y vasodilatador. Se ha comprobado la eficacia de dicho efecto en la enfermedad de Raynaud grave. Por desgracia, los resultados siguen siendo inciertos y los tratamientos, difíciles de manejar. Quedan estudios pendientes sobre el efecto de las prostaglandinas en las sorderas fluctuantes. El uso de prostaglandina E₂ mejora transitoriamente la sordera fluctuante en estos pacientes, tal como ocurre con la furosemida ^[6].

■ Corticoterapia

Los corticoides actúan sobre los procesos inflamatorios y autoinmunitarios, y, de forma más general, sobre los

procesos resultantes de daños físicos, químicos, isquémicos e hipóxicos. Los protocolos que se emplean son muy variables. Generalmente 1 mg/kg durante 10 días seguidos de dosis decrecientes. En caso de hospitalización, se aconseja el protocolo de Stennert, que se utiliza en las parálisis faciales ^[81]: metilprednisolona: d1 – d2: intravenosa lenta, si el peso < 70 kg: 100 mg × 2/d y si el peso > 70 kg: 120 mg × 2/d; d3 – d4: vía oral, 80 mg × 2/d; d5 – d6: 100 mg/d; d7 – d10: 75 mg/d. El control del tratamiento comprende la toma regular de la presión arterial, y el estudio hidroelectrolítico y glucémico. En caso de contraindicación, se propone la vía transtimpánica ^[25].

■ Tratamiento del hídrops

En las sorderas fluctuantes se utilizan sobre todo manitol y diuréticos por similitud con las sorderas fluctuantes de la enfermedad de Ménière. En cuanto al manitol, es un glúcido capaz de desplazar el agua de los líquidos intralaberínticos hacia el plasma en caso de administración breve, así como de llevar la endolinfa hacia la perilinfa en caso de perfusión prolongada ^[81]. Se pueden prescribir 500 ml al 10% durante 6 horas, asociados a 2 g de KCl y dieta sin sal.

■ Antivirales

Hasta el momento, existe sólo un estudio experimental en modelo animal de laberintitis viral por VHS1, que indica que el aciclovir asociado a corticoides mejora la rapidez de recuperación en comparación con el aciclovir o el corticoide solos ^[77].

■ Reposo en cama

Constituye la base del tratamiento si la causa es la rotura membranosa, ya que el reposo parece acelerar la cicatrización del laberinto membranoso. También se deben evitar los esfuerzos que provoquen el aumento de la presión intracraneal, como la elevación de grandes pesos, los esfuerzos sexuales y el estreñimiento.

INDICACIONES, DISCUSIÓN

En la actualidad no se la considera una urgencia. Ningún estudio ha demostrado la eficacia de la precocidad del tratamiento. Si se tienen en cuenta las recuperaciones espontáneas que ocurren en los primeros 15 días, los retrasos en el tratamiento seleccionan los casos más desfavorables, mientras que los tratamientos precoces seleccionan los mejores casos.

Aunque no existe unanimidad en la elección del tratamiento, en la práctica resulta inconcebible no indicar alguno ^[81]. La hospitalización ofrece al menos la ventaja de obligar al paciente a guardar reposo y garantiza el aislamiento, pero ni su beneficio se ha evaluado, ni se ha demostrado su interés ^[81].

Hoy en día, la corticoterapia es el tratamiento menos discutido. Existen estudios frente a placebo, pero sus resultados son contradictorios. Mattox y Simmons ^[47] demostraron que 20 pacientes sobre 28 no tratados (71%) recuperaron la audición completamente o con buen porcentaje frente a 63 pacientes sobre 88 que sí habían recibido tratamiento con corticoides (72%). Wilson ^[94] aisló un grupo de 67 enfermos que presentaban sordera brusca predominante en las frecuencias agudas y graves, excluyendo las sorderas bruscas que afectaban a las frecuencias medias, ya que éstas se recuperan casi de forma constante. En este grupo, sin tratamiento, observó un 32%

de recuperaciones espontáneas (11/34 pacientes) y con corticoterapia: 61% (20/33 pacientes). Moskowitz^[54] demostró que 24 pacientes sobre 27 (89%), tratados con corticoides, recuperaron al menos el 50% de su audición, frente a 4 sobre 9 pacientes no tratados (44%). Veldman^[87] observó el 50% de mejoría (6/12) en el grupo con corticoides y el 32% en el grupo sin ellos (6/19). Todos estos estudios presentan imperfecciones metodológicas: escaso número de pacientes, grupos desiguales, etc. No obstante, tienden a mostrar cierta eficacia, salvo en lo que se refiere al tipo audiométrico A^[38].

Existen pocos argumentos para preferir un protocolo u otro. Como ejemplo, puede añadirse que el informe de la sociedad francesa de ORL de 2002^[81] propone el protocolo de Stennert, utilizado en las parálisis faciales, pero señala que ningún tratamiento ha demostrado su eficacia real en el ser humano.

Metilprednisolona liofilizada para solución inyectable: d1 – d2, intravenosa lenta; si < 70 kg : 100 mg × 2/d; si > 70 kg : 120 mg × 2/d; d3 – d4: 80 mg × 2/d; d5 – d6: 100 mg/d; d7 : 75 mg/d.

Pentoxifilina 400: 2 ampollas/d el primer y segundo día; 3 ampollas d3 – d7.

Ambulatoriamente: Metilprednisolona 16 mg o prednisolona 20 mg: 4 comprimidos/d en dosis decrecientes hasta el d18, escalonando la dosis cada 2 días; pentoxifilina 400: 3 comprimidos/d.

El informe no precisa las posibles indicaciones de la hemodilución, el oxígeno hiperbárico, etc.

El protocolo personal de los autores comprende la prescripción de carbógeno a razón de seis sesiones diarias de 20 minutos cada una, con flujo de 3-5 l/min. Los tratamientos se utilizan de diversa forma según las diferentes escuelas: grandes dosis de corticoides (200 mg/d), oxígeno hiperbárico^[14] o hemodilución^[13] en segunda intención. La politerapia se suele instaurar un tratamiento combinado (denominado «*shotgun regimen*»). Los autores del informe establecen la necesidad de poner en marcha estudios prospectivos.

METODOLOGÍA DE LOS ESTUDIOS CLÍNICOS EN LAS SORDERAS BRUSCAS

Resulta difícil probar un solo tratamiento. ¿Es necesario? ¿No convendría más decidir el orden terapéutico que debe emplearse?

Según los criterios que se determinen (clínicos o electrofisiológicos) hay que seleccionar grupos homogéneos, ya que probablemente existan considerables diferencias pronósticas entre las diversas patogenias. En un primer tiempo, se podrían agrupar los factores pronósticos conocidos, con el fin de intentar establecer subgrupos de análisis. Si no, la aleatorización puede por sí sola eliminar el hecho de que no existan medios para discriminar de forma segura las diferentes etiologías. Se presenta entonces el problema de la amplitud de las series necesarias y de la factibilidad de los estudios.

Si se tiene en cuenta que no existe tratamiento de referencia, el uso de placebo constituye, en teoría, una etapa

indispensable. Pero cada vez parece más difícil negar al paciente un tratamiento con corticoides, incluso aunque no se hayan reunido pruebas de su eficacia. En los casos de sorderas bruscas, se podría afirmar que la corticoterapia es el tratamiento de referencia.

Deben determinarse los criterios para evaluar los resultados ¿El principal criterio de eficacia debe ser la audiometría vocal? ¿Se debe tomar el oído sano como referencia? ¿Cómo tener en cuenta la imprecisión de los métodos audiométricos subjetivos?

Hay que responder a ciertas preguntas mediante estudios prospectivos: ¿desempeñarían un papel la sobrealimentación lipídica, la exposición al ruido, el consumo de tabaco, la hiperlipidemia o los ototóxicos utilizados recientemente?

Resulta indispensable que los clínicos propongan lo antes posible los grupos homogéneos de pacientes sobre los que desarrollarán estos estudios. En la actualidad, se encuentran en pleno desarrollo los estudios de la neurotransmisión y de la neurofarmacología de la cóclea. A partir del descubrimiento de una molécula en las sinapsis, se estudia su acción biológica, su acción sobre la membrana y el segundo mensajero. Desde entonces, es posible actuar sobre los agonistas o los antagonistas. Esto obliga a estudiar numerosos productos.

Conclusión

Todavía no se ha conseguido descubrir el mecanismo íntimo de las sorderas bruscas y fluctuantes. En las bruscas, algunas entidades clínicas de diferente patogenia pueden sospecharse por el aspecto audiométrico, pero no es posible probar en el paciente vivo ninguna de las etiologías propuestas hoy en día. Aparte de la enfermedad de Ménière, las sorderas fluctuantes han dado lugar a un escaso número de estudios. Todavía existe la esperanza de descubrir la exploración complementaria o la técnica de diagnóstico por imagen que permita averiguar lo que ocurre en el seno del oído interno. Por el momento, el planteamiento diagnóstico consiste en no pasar por alto enfermedades que necesiten tratamiento específico: neurinoma del acústico, accidente vascular cerebral, sífilis y diversas enfermedades autoinmunitarias. No siempre se pueden evaluar los tratamientos, ya que la tasa de recuperaciones espontáneas es elevada. No obstante, la mayor parte de los autores prescriben alguno. El reposo y la corticoterapia son los menos discutidos, aunque ni los corticoides ni los tratamientos vasculares han demostrado su eficacia. Tampoco se ha probado que la hospitalización por sí misma sea más efectiva que los tratamientos ambulatorios. Lo mismo ocurre con la precocidad del tratamiento. En las sorderas bruscas son necesarios estudios prospectivos, aunque su realización es difícil, porque se trata de una afección rara y ningún centro puede reunir grandes series homogéneas. Por otro lado, existen muchos parámetros que pueden influir en la probabilidad de recuperación: el retraso en la iniciación del tratamiento, la edad del paciente, la coexistencia de vértigos y el tipo de curva audiométrica. Debería probarse otro tipo de moléculas, pero tampoco se dispone de modelos experimentales que permitan ensayarlas antes de proponer la experimentación en el ser humano. Por tanto, resulta obligatorio tratar a los pacientes con modestia, así como con los mínimos riesgos terapéuticos y molestias.

Bibliografía

- [1] Albers FW, Majoor MH, Van Der Gaag R. Corneal autoimmunity in a patient with relapsing poly-chondritis. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1992; 249: 296-299
- [2] Alexiou C, Arnold W, Fauser C, Schratzenstaller, Gloddek B, Fuhrman S et al. Sudden sensorineural hearing loss. Does application of glucocorticoids make sense. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 253-258
- [3] Anand VT, Mann SB, Dash RJ, Mehra YN. Auditory investigations in hypothyroidism. *Acta Otolaryngol* 1989; 108: 83-87
- [4] Baker SR, Lilly DJ. Hearing loss from acute carbon monoxide intoxication. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1977; 86: 323-328
- [5] Baloh RW. Neurotology of migraine. *Headache* 1997; 37: 615-621
- [6] Booth JB. Sudden and fluctuant sensorineural hearing loss. In: Kerr A, ed. *Scott-Brown's otolaryngology*. London: Butterworth-Heinemann, 1997; 1-82
- [7] Cadoni G, Agostino S, Manna R, De Santis A, Fetoni AR, Vulpiani P et al. Clinical associations of serum antiendothelial cell antibodies in patients with sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 2003; 113: 797-801
- [8] Civantos F, Choi YS, Applbaum EL. Meningeal carcinomatosis producing bilateral sudden hearing loss: a case report. *Am J Otol* 1992; 13: 369-371
- [9] Clerico DM, Jahn AF, Fontanella S. Osteoma of the internal auditory canal: case report and literature review. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103: 619-623
- [10] Committee on hearing and equilibrium Guidelines for the diagnosis and evaluation of therapy in Meniere's disease. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 113: 181-185
- [11] Couturier L. Surdit  brutale : deux  tudes divergent sur l'int r t de l'oxyg notherapie hyperbare. *Quot M d* 2001; 6988: 21
- [12] Cummings D, McCormick JB, Bennett D, Samba JA, Farrar B, Machin SH et al. Acute sensorineural deafness in Lassa fever. *JAMA* 1990; 264: 2093-2096
- [13] Dauman B, Poisot D, Cross AM, Mehsen M. H modylution, oxyg notherapie hyperbare et vasodilatateurs dans les surdit  brusques. *J Fr ORL* 1985; 34: 93-96
- [14] Deguine O, Gardini B. Surdit  d'apparition brutale. *Rev Prat* 2000; 50: 1695-1700
- [15] Dinces EA, Yang S, Balogun AO. Pediatric fluctuating sensorineural hearing loss: problems in medical management. *Laryngoscope* 2001; 111: 21-25
- [16] Downie AC, Howlett DC, Koefman RJ, Banerjee AK, Tonje KA. Prolonged contrast enhancement of the inner ear on magnetic resonance imaging in Ramsay Hunt syndrome. *Br J Radiol* 1994; 67: 819-821
- [17] Drulovic B, Ribaric-Jankes F, Kostic VS, Sternic N. Sudden hearing loss as the initial mono-symptom of multiple sclerosis. *Neurology* 1993; 43: 2703-2705
- [18] Einer H, Tengborn L, Axelsson A, Edstr m S. Sudden Sensorineural hearing loss and hemostatic mechanisms. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 120: 536-540
- [19] Farrel RW, Pemberton MN, Parker AJ, Buffin JT. Sudden deafness after dental surgery. *Br Med J* 1991; 303: 1034
- [20] Fetterman BL, Luxford WM, Saunders JE. Sudden Bilateral sensorineural Hearing loss. *Laryngoscope* 1996; 106: 1347-1350
- [21] Finizia C, J nsson R, Hanner P. Serum and cerebral fluid pathology in Patients with Sudden Hearing Loss. *Acta Otolaryngol* 2001; 121: 823-830
- [22] Friedman I, Frohlich A, Wright A. Epidemic typhus fever and hearing loss: a histological study. *J Laryngol Otol* 1993; 107: 275-283
- [23] Fuse T, Hayashi T, Oota N, Fukase S, Asano S, Kato T et al. Immunological responses in acute low-tone sensorineural hearing loss and Meniere's disease. *Acta Otolaryngol* 2003; 123: 26-31
- [24] Gagnebin J, Maire R. Infection screening in sudden and progressive idiopathic sensorineural hearing loss. A retrospective study of 182 cases. *Otol Neurotol* 2002; 23: 160-162
- [25] Gianoli GJ, Li JC. Transtympanic steroids for treatment of sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125: 142-146
- [26] Gussen R. Sudden hearing loss associated with cochlear membrane rupture. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1981; 107: 598-600
- [27] Guyot JP, Thielen K.  volution des surdit  brusques sans traitement. *Schweiz Med Wochenschr [suppl]* 2000; 116: 935-965
- [28] Hall SJ, McGuigan JA, Rocks MJ. Red blood cell deformability in sudden sensorineural deafness: another aetiology. *Clin Otolaryngol* 1991; 16: 3-7
- [29] Hanna GS. Sudden deafness and the contraceptive pill. *J Laryngol Otol* 1986; 100: 701-706
- [30] Hariri MA. Sensorineural hearing loss in bullous myringitis. A prospective study in eighteen patients. *Clin Otolaryngol* 1990; 15: 351-353
- [31] Hegarty JL, Patel S, Fischbein N, Jackler RK, Lalwani AK. The value of enhanced magnetic resonance imaging in the evaluation of endocochlear disease. *Laryngoscope* 2002; 112: 8-17
- [32] Hoehermann M, Reimer A. Hearing loss after general anesthesia. A case report and review of the literature. *J Laryngol Otol* 1987; 101: 1079-1082
- [33] Hulbert TV, Larsen RA, Davis CL, Holtom PD. Bilateral hearing loss after measles and rubella vaccination in an adult. *N Engl J Med* 1991; 325: 134
- [34] Hultcrantz E. Sudden deafness-A critical Evaluation of Pathogenesis and cure. *Otorhinolaryngol Nova* 1999; 9: 178-189
- [35] Kallinen J, Laurikainen E, Bergroth L, Grenman R. A follow-up study of patients suffering from sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol* 2001; 121: 818-822
- [36] Katholm M, Johnsen NJ, Siim C, Willumsen L. Bilateral sudden deafness and acute acquired toxoplasmosis. *J Laryngol Otol* 1991; 105: 115-118
- [37] Khonishi K, Yamane H, Igushi H. Local substances regulating cochlear blood flow. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1998; 553: 40-46
- [38] Kitajiri SK, Tabuchi K, Hiraumi H, Hirose T. Is corticosteroid therapy effective for sudden-onset sensorineural hearing loss at lower frequencies? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002; 128: 365-367
- [39] Kobayashi H, Susuki A, Nomura Y. Unilateral hearing loss following rubella infection in an adult. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1994; 514: 49-51
- [40] Kojima Y, Ito S, Furuya N. Hearing improvement after therapy for hyperlipidemia in patients with chronic-phase sudden deafness. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110: 105-108
- [41] Kronenberg J, Almagor M, Bendet E, Kushnir D. Vasoactive therapy versus placebo in the treatment of sudden hearing loss: a double blind clinical study. *Laryngoscope* 1992; 102: 65-68
- [42] Linstrom CJ, Pincus RL, Leauitt EB, Urbina MC. Otolgic neurotologic manifestations of HIV-related diseases. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 108: 680-687
- [43] Lorenzi MC, Bittar RS, Pedalini ME, Zerati F, Yoshinari NH, Bento RF. Sudden Deafness and Lyme disease. *Laryngoscope* 2003; 113: 312-315
- [44] Martin H, Martin C. Les surdit  fluctuantes. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1977; 94: 679-699
- [45] Martin C. Les surdit  fluctuantes. *OPA Prat* 1998; 121: 1-6
- [46] Martin C, Mosnier I, Robier A, Bertholon P, Dubreuil C, Chobaut J et al. La pathologie vasculaire en ORL. Part du vasculaire dans les manifestations cochl o-vestibulaires. *Rapport de la soci t  fran aise d'ORL* 2000; 237-258
- [47] Mattox DE, Lyles CA. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Am J Otol* 1989; 10: 242-247
- [48] Mazzoni A. Internal auditory artery supply to the petrous bone. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1972; 81: 13-21
- [49] McKennan KX, Nielsen SL, Watson C, Wiesner K. Meniere's syndrome: an atypical presentation of giant cell arteritis (temporal arteritis). *Laryngoscope* 1993; 103: 1103-1107
- [50] Mercier E, Quere I, Chabert R, Lallemand JG, Daures JP, Berlan J et al. The 20210A allele of the prothrombin gene is an independent risk factor for perception deafness in patients with venous thromboembolic antecedents [letter]. *Blood* 1999; 93: 3150-3152
- [51] Michel O, Brusis T. Hearing loss as a sequel of lumbar puncture. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 390-394
- [52] Mom T, Avan P, Bonfils P, Gilain L. Vulnerability of the gerbil cochlea to sound exposure during reversible ischemia. *Hear Res* 1999; 136: 65-74
- [53] Mom T, Porret C, Carvahlo S, Laurent S, Velin JF, Crestani S et al. Analyse des oto- missions acoustiques en cas de surdit  brusque. Communication   la soci t  fran aise d'ORL. *Rev Off Soc Fr ORL* 2003; 80: 110
- [54] Moskowitz D, Lee KJ, Smith HW. Steroid use in idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1984; 94: 664-666
- [55] Mosnier I, Bouccara D, Sterkers O. Les surdit  brusques en 1997 : hypoth ses  tiopathog niques, conduite   tenir, facteurs pronostiques, traitements. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1997; 114: 251-266
- [56] Nagahata M, Hosoya T, Fuse T, Aoyagi M, Yamaguchi K. Arterial dissection of the vertebralbasilar systems: a possible cause of acute sensorineural hearing loss. *Am J Otol* 1997; 18: 32-38
- [57] Ness JA, Stankiewicz JA, Kaniff T, Pifarre R, Allegretti J. Sensorineural hearing loss associated with aortocoronary bypass surgery: a prospective study. *Laryngoscope* 1993; 103: 589-593
- [58] Nozawa I, Imamura S, Mizukoshi A, Honda H, Okamoto Y. Clinical study of acute low-tone sensorineural hearing loss: survey and analysis of glycerol test and orthostatic test. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002; 111: 160-164
- [59] Odetoynibo O, Adekile A. Sensorineural hearing loss in children with sickle cell anemia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987; 96: 258-260
- [60] Ogawa K, Kanzaki J. Aplastic anemia and sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1994; 514: 85-88
- [61] Ohinata Y, Makimoto K, Haginomori SI, Araki M, Takahashi H. Blood viscosity and plasma viscosity in patients with sudden deafness. *Acta Otolaryngol* 1994; 114: 601-607
- [62] Pelisse JM, Perles B, Jobert F, Charpy N, Fabiani F, Baril C.   propos de 100 surdit  brusques trait es en 10 ans : relations avec la maladie de Barlow. *J Fr ORL* 1988; 37: 459-469
- [63] Pirodda A, Ferri GG, Modugno GC, Borghi C. Systemic hypotension and the development of acute sensorineural hearing loss in young healthy subjects. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 1049-1052
- [64] Pitk ranta A, Vasama JP, Julkunen I. Sudden deafness and viral infections. *Otorhinolaryngol Nova* 1999; 9: 190-197
- [65] Ren T, Laurikainen E, Quirk WS, Miller JM, Nuttall AL. Effects on stellate ganglion stimulation on bilateral cochlear blood flow during increases in blood pressure in human. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102: 378-384
- [66] Rinehart R, Harre RG, Roski RA, Dolan KD. Aneurysm of the anterior inferior cerebellar artery producing hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 705-706
- [67] Roman S, Aladio P, Paris J, Nicolla R, Triglia JM. Prognostic factors of sudden hearing loss in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 61: 17-21
- [68] Schuknecht HF, Donovan ED. The pathology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 243: 1-15
- [69] Schuknecht HF, Nadol JB. Temporal bone pathology in a case of Cogan syndrome. *Laryngoscope* 1994; 104: 1135-1142

- [70] Schultz P, Arbusow V, Strupp M, Dieterich M, Rauch E, Brandt T. Highly variable distribution of HSV-1-specific DNA in human geniculate, vestibular and spiral ganglia. *Neurosci Lett* 1998; 252: 139-142
- [71] Shaia FT, Sheehy JL. Sudden sensorineural hearing impairment: a report of 1220 cases. *Laryngoscope* 1976; 86: 389-398
- [72] Shiraishi T, Kubo T, Okumura S, Naramura H, Nishimura M, Okusa. Hearing recovery in sudden deafness patients using a modified defibrinogenation therapy. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1993; 501: 46-50
- [73] Simmons FB. Theory of membrane breaks in sudden hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1968; 88: 68-74
- [74] Smouha EE, Karmody YS. Non-osteitic complications of therapeutic radiation to the temporal bone. *Am J Otol* 1995; 16: 83-87
- [75] Soucek S, Michael L. The ear in the acquired immunodeficiency syndrome: II. Clinical and audiologic investigation. *Am J Otol* 1996; 17: 35-39
- [76] Stokroos RJ, Albers FW, Krikke AP, Casselman JW. Magnetic resonance imaging of the inner ear in patients with idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998; 255: 433-436
- [77] Stokroos RJ, Albers FW, Schirm J. Therapy of idiopathic sudden sensorineural hearing loss: antiviral treatment of experimental herpes simplex virus infection of the inner ear. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 423-428
- [78] Takasaki T, Higashikawa M, Motoyama S, Sugita K, Kurane I. Serum antibodies to human herpesvirus 7, human herpesvirus 6 and cytomegalovirus in patients with idiopathic facial nerve palsy and sudden deafness. *J Laryngol Otol* 1998; 112: 617-621
- [79] Therrocha JR, Ramirez-Camacoj JR. Sudden sensorineural hearing loss: supporting the immunologic theory. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002; 111: 989-997
- [80] Thomas R, Kameswaran M, Murugan V, Okafor BC. Sensorineural hearing loss in neurobrucellosis. *J Laryngol Otol* 1993; 107: 1034-1036
- [81] Tran Ba Huy P, Manach Y. Les urgences en ORL. Conduite à tenir en urgence face à une surdit  brusque. *Rapport de la soci t  fran aise d'ORL* 2002; 207-225
- [82] Ueda T, Murai T, Nario K, Fujita N, Miyahara H, Matsunaga T. Inner ear blood flow in the rat after unilateral occlusion in the vertebrobasilar system. *Acta Otolaryngol [suppl]* 1998; 533: 36-39
- [83] Ullrich D, Aurbach G, Drobik C. A prospective study of hyperlipidemia as a pathogenic factor in sudden hearing loss. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1992; 249: 273-276
- [84] Unal M, Katircioglu S, Karatay MC, Suoglu Y, Erdamar B, Aslan I. Sudden total bilateral deafness due to asymptomatic mump infection. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 45: 167-169
- [85] Vasama JP, Linthicum FH. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss: temporal bone histopathologic study. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2000; 109: 57-59
- [86] Vass Z, Shore SE, Nutall AL, Miller JM. Direct evidence of trigeminal innervation of the cochlear blood vessels. *Neuroscience* 1998; 84: 559-567
- [87] Veldman JE, Hanada T, Meeuwssen T. Diagnostic and therapeutic dilemmas in rapidly progressive sensorineural hearing loss and sudden deafness. A reappraisal of immune reactivity in inner ear diseases. *Acta Otolaryngol* 1993; 113: 303-306
- [88] Virtaniemi J, Laakso M, Nuutinen J, Karjalainen S, Vartiainen E. Hearing thresholds in insulin-dependent diabetic patients. *J Laryngol Otol* 1994; 15: 109-113
- [89] Vrabec JT, Payne DA. Prevalence of herpesviruses in cranial Nerve Ganglia. *Acta Otolaryngol* 2001; 121: 831-835
- [90] Vyse T, Luxon LM, Walport MJ. Audiovestibular manifestations of the antiphospholipid syndrome. *J Laryngol Otol* 1994; 108: 57-59
- [91] Wackym PA. Molecular temporal bone pathology: II. Ramsay Hunt syndrome (herpes zoster oticus). *Laryngoscope* 1997; 107: 1165-1175
- [92] Westmore GA, Pickard BH, Stern H. Isolation of mumps virus from the inner ear after sudden deafness. *Br Med J* 1979; 1: 14-15
- [93] Wilkins SA, Mattox DE, Lyles A. Evaluation of a shotgun regimen for sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1987; 97: 474-480
- [94] Wilson WR, Byl FM, Laird N. The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1980; 106: 772-776
- [95] Wilson WR. The relationship of the herpesvirus family to sudden hearing loss: a prospective clinical study and literature review. *Laryngoscope* 1986; 96: 870-877
- [96] Yamasoba T, Kikuchi S, Yagi M, Higo R, O'Uchi T, Tokumaru A. Sudden sensorineural hearing loss associated with slow blood flow of the vertebral system. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1993; 102: 873-877
- [97] Yamasoba T, Kikuchi S, Sugawara M, Harada T. Acute low-tone sensorineural hearing loss without vertigo. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994; 120: 532-535
- [98] Yeo SW, Park SN, Park YS, Suh BD, Hari H, Choi HB et al. Different distribution of HLA Class II alleles according to response to corticosteroid therapy in sudden sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 945-949
- [99] Yoon TH, Paparella MM, Schachern PA, Alleva M. Histopathology of sudden hearing loss. *Laryngoscope* 1990; 100: 707-715