

# Surdez súbita: o que nos escapa?

## Surdez como única apresentação de Doença de Lyme

### Sudden Deafness: What are we missing?

### Deafness as a Lyme's disease single presentation

Carla d'Espiney Amaro • Gabriel Branco • Pedro Montalvão • José Saraiva

#### RESUMO

**Introdução:** A doença de Lyme é uma infecção multisistémica sendo a doença mais comum transmitida por carrças na América do Norte, Europa e Ásia. Descrita pela primeira vez em 1977 nos Estados Unidos e em 1989 em Portugal, tornou-se doença de declaração obrigatória a partir de 1999. Com uma incidência anual de 0.04 por cada 100 000 habitantes, o distrito de Lisboa é a região com maior número de casos confirmados.

**Objectivo:** Os autores pretendem com este trabalho apresentar o caso clínico de uma doente, cuja única manifestação de doença de Lyme terá sido surdez súbita unilateral.

**Material e métodos:** Uma doente de 40 anos de idade recorreu à consulta de Otorrinolaringologia com queixas de surdez súbita no ouvido direito com 48 horas de evolução. Não apresentava nenhuma outra alteração na anamnese. Procedeu-se a investigação a laboratorial e imagiológica tendo iniciado de imediato terapêutica com corticoides, antiretrovirais e oxigenoterapia hiperbárica.

**Resultados:** Registou-se recuperação parcial da audição ao fim de 10 sessões de tratamento hiperbárico. Laboratorialmente confirmou-se a presença de anticorpos Ig M para *Borrelia burgdorferi* e a ressonância magnética revelou labirintite do ouvido direito. Iniciou tratamento com doxiciclina com recuperação total da audição. A serologia para a *Borrelia* negativou e registou-se desaparecimento da labirintite na ressonância de reavaliação efectuada 5 meses após o diagnóstico.

**Conclusão:** A surdez súbita poderá ser a única manifestação da Doença de Lyme apesar de esta ser normalmente multisistémica. O diagnóstico e tratamento específico poderá ter evitado complicações graves da doença nomeadamente neurológicas. Torna-se, por conseguinte, pertinente considerar uma investigação diagnóstica mais detalhada nos casos de surdez súbita, de forma a detectar possíveis causas.

**Palavras Chave:** Surdez súbita, Doença de Lyme

**Carla d'Espiney Amaro**  
Unidade de Otorrinolaringologia Cuf Descobertas

**Gabriel Branco**  
Unidade de Otorrinolaringologia Cuf Descobertas

**Pedro Montalvão**  
Unidade de Otorrinolaringologia Cuf Descobertas

**José Saraiva**  
Unidade de Otorrinolaringologia Cuf Descobertas

#### ABSTRACT

**Introduction:** Lyme's disease is a systemic infection and the most common tick-borne disease in North America, Europe and Asia. Described for the first time in 1977 in the US and in 1989 in Portugal, it became a notifiable disease in 1999. Lisbon district is the most affected area, with an annual incidence of 0,04/100000 inhabitants.

**Objective:** To present the clinical case of a female patient with unilateral sudden deafness as the single Lyme's disease manifestation.

**Material and methods:** A 40 yo female patient complaining of a right sudden deafness with 48h of evolution. All anamnesis evaluation was normal. She has been medicated immediately with steroids, antiretrovirals and hyperbaric oxygen and a laboratorial and imagiological investigation began.

**Results:** Partial recovery was noticed after 10 hyperbaric therapeutic sessions. Laboratory evaluation confirmed *Borrelia burgdorferi* IgM antibodies and the MRI scan showed a right labyrinthitis. She started doxycycline and she totally recovered from deafness. *Borrelia* serology became negative and the imagiological signs of labyrinthitis were absent 5 months after the diagnosis.

**Conclusion:** Sudden deafness can be the only Lyme's disease manifestation, despite being usually a systemic disease. Specific diagnosis and therapy avoided some of the serious complications of the disease, neurological for instance. Therefore it is important to go through detailed diagnostic tests in sudden deafness cases, in order to diagnose and treat possible curable causes.

**Key words:** sudden deafness, Lyme's disease

#### INTRODUÇÃO

A doença de Lyme ou Borreliose de Lyme é a infecção humana transmitida pela carrça mais comum no hemisfério norte e ocorre predominantemente na América do Norte, Europa Central e Ásia<sup>1</sup>. Nos Estados Unidos da América (EUA) são registados cerca de 20.000 de novos casos por ano (9.1 casos por cada 100.000 habitantes)<sup>1</sup> e na Europa, são registados aproximadamente 65.500 casos por ano<sup>2,3</sup>, sendo a prevalência na Europa cerca de 13.7%<sup>2,4</sup>. Em Portugal, o primeiro caso de borreliose em humanos foi descrito em 1989<sup>5</sup> e apesar de ser considerada doença de declaração obrigatória desde 1999, os dados revelaram

uma incidência de apenas 0.04 por cada 100.000 habitantes, com maior número de casos no distrito de Lisboa, pelo que acredita-se que nem todas as situações sejam reportadas<sup>6</sup>.

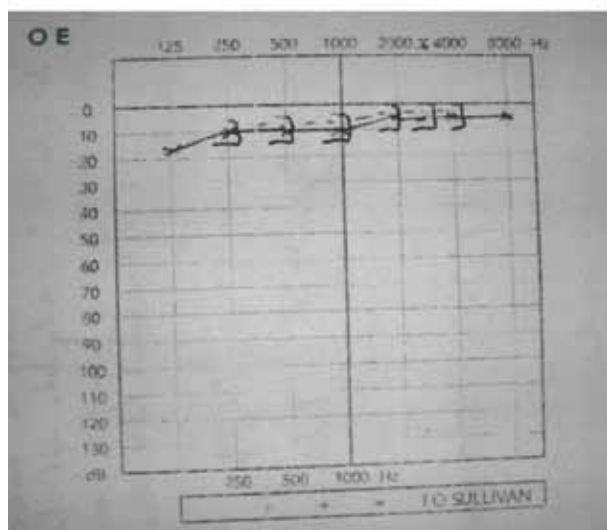
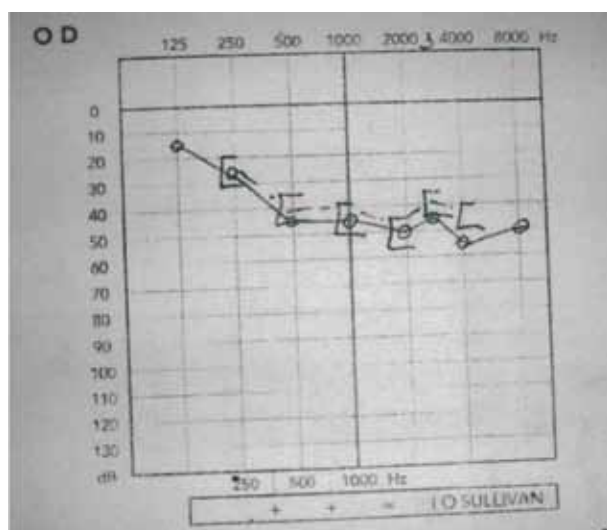
Os autores pretendem com este trabalho apresentar um caso clínico de Doença de Lyme em que a única manifestação foi a surdez súbita unilateral. Trata-se de uma apresentação rara numa patologia rara em Portugal.

### MATERIAL E MÉTODOS

Mulher, de 40 anos de idade, raça caucasiana, residente na região de Alverca, recorreu à Consulta de Otorrinolaringologia por queixas de surdez súbita acompanhada de acufenos e discreta vertigem rotatória com 48 horas de evolução. Exceptuando o nistagmo horizontorotatório fatigável, a doente não apresentava qualquer outra alteração na anamnese, nomeadamente do foro de otorrinolaringologia e nos restantes órgãos e

#### FIGURA 1

Audiometria tonal com perda neurosensorial média de 50 dB no ouvido direito



sistemas. Não havia referência, também, de viagens ao exterior do país.

Utilizaram-se os critérios de Fetterman para o diagnóstico de surdez súbita<sup>7</sup>: perda de 30 dB em 3 frequências consecutivas com menos de 72 horas de evolução. A doente apresentava uma surdez neurosensorial no ouvido direito com média de 45 dB nas frequências 500, 1000, 2000, 4000, 8000 Hz.

Após confirmação audiológica de surdez súbita (figura 1), procedeu-se à investigação imagiológica e laboratorial de acordo com o protocolo estabelecido na Unidade de Otorrinolaringologia do Hospital Cuf Descobertas. Este protocolo inclui serologias para a *Borrelia burgdorferi*, VDRL e TPHA, serologias para Herpes simplex, Epstein Barr, varicela zoster, citomegalovírus, echovirus e auto-anticorpos (anti-nucleares, anti-mitocôndriais, anti-músculo liso, factor reumatoide). Iniciou terapêutica per os com prednisolona 1mg por kilo de peso durante 10 dias (seguido de redução de 0,5 mg/kilo de 2 em 2 dias), valaciclovir 1 grama de 8 em 8 horas 7 dias e omeprazol 40 mg/dia. Ao 10º dia não se constatou qualquer recuperação pelo que se enviou a doente à consulta no Centro de Medicina Hiperbárica e Subaquática onde iniciou oxigenoterapia hiperbárica.

### RESULTADOS

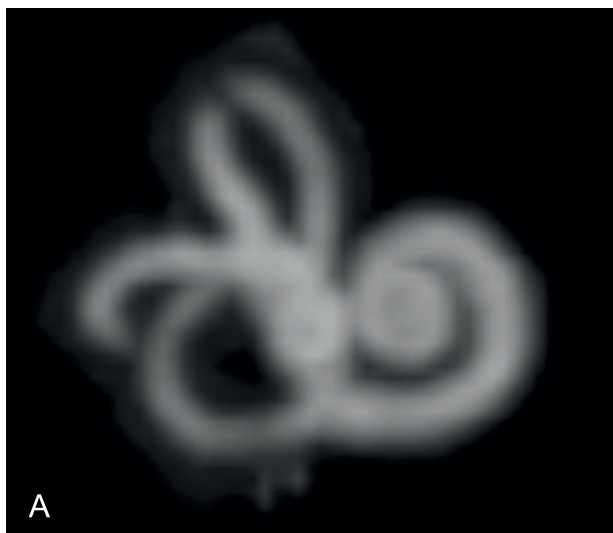
No final de 10 sessões de oxigenoterapia hiperbárica (cada sessão com O<sub>2</sub> a 100% a 2.5 atmosferas (ATA) e duração de 90 minutos) constatou-se recuperação parcial da audição. Laboratorialmente confirmou-se IgM para *Borrelia burgdorferi* com Ig G negativo (pelo método de quimioluminescência). As restantes serologias revelaram Ig M negativas mas Ig G positivo para echovirus, vírus de Epstein-Barr (VCA), citomegalovírus, vírus Herpes simplex<sup>1</sup> e varicela zoster. Os auto-anticorpos foram todos negativos. A ressonância magnética dos ouvidos revelou perdas de sinal abrangendo de forma segmentar e parcial os canais semi-circulares à direita, sugestivo de labirintite. Não se observavam outras alterações, nomeadamente a nível dos trajeto e calibre dos nervos estato-acústicos e da evolução de sinal da substância branca e cinzenta do parênquima cefálico (figura 2).

Figura 2 (A e B) Ressonância Magnética dos ouvidos com as reformatações 3D dos labirintos que revelam múltiplas zonas de perda de sinal nos canais semicirculares direitos, nomeadamente no topo do canal superior, no segmento distal do posterior, antes da crux communis e em todo o sector posterior do canal externo. Não se observavam outras alterações, nomeadamente a nível dos trajeto e calibre dos nervos estato-acústicos e da evolução de sinal da substância branca e cinzenta do parênquima cefálico.

Iniciou terapêutica ao 17º dia após o diagnóstico com doxiciclina 100mg 2x por dia durante 14 dias e foi enviada a consulta de Medicina Interna para reavaliação e eventual orientação terapêutica. No

**FIGURA 2 (A e B)**

Ressonância Magnética dos ouvidos com as reformatações 3D dos labirintos que revelam múltiplas zonas de perda de sinal nos canais semicirculares direitos, nomeadamente no topo do canal superior, no segmento distal do posterior, antes da crux communis e em todo o sector posterior do canal externo. Não se observavam outras alterações, nomeadamente a nível dos trajeto e calibre dos nervos estato-acústicos e da evolução de sinal da substância branca e cinzenta do parênquima cefálico.



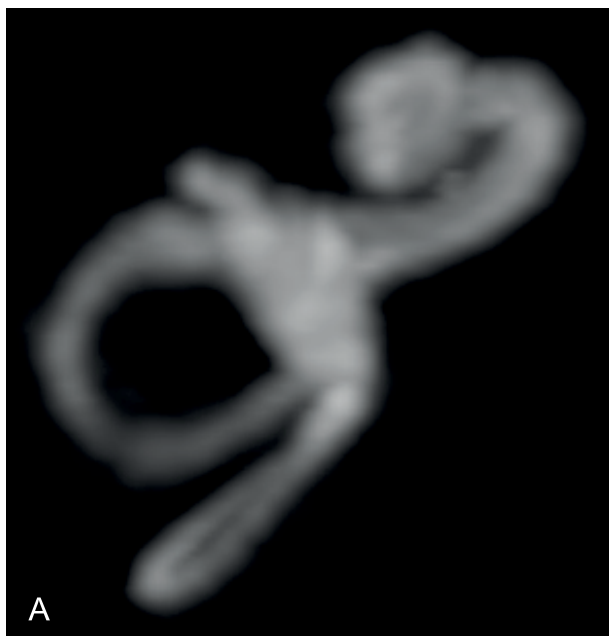
final da antibioterapia, houve recuperação total da audição e a Ig M de reavaliação para a *Borrelia Burgdoferi* negativaram. Uma vez que a doente não apresentava mais nenhuma outra sintomatologia, não foram prescritos novos exames complementares de diagnóstico nem outra terapêutica na consulta de Medicina Interna.

Na ressonância magnética efectuada 5 meses após o diagnóstico verificou-se ausência de anomalias labirínticas à direita, sugerindo resolução de labirintite com repermeabilização canalicular (figura 3). A doente foi reavaliada clinicamente 9 meses após o início dos sintomas. Mantinha ainda queixas de acufenos e referiu artralguas nas articulações das mãos e lombalgias com cerca de 3 meses de evolução. Enviou-se então a doente

a uma consulta de ortopedia e foi pedida uma nova reavaliação laboratorial, aguardando-se o resultado. Foi-lhe diagnosticado discopatias na coluna cervical e lombar com indicação de fazer fisioterapia.

**FIGURA 3 (A e B)**

Ausência de anomalias labirínticas à direita, atualmente sem oclusão dos canais semi-circulares. Podem admitir-se a hipótese de labirintite, com resolução e repermeabilização canalicular

**DISCUSSÃO**

A incidência estimada da surdez súbita é cerca de 5 a 20 por cada 100 000 habitantes<sup>8</sup> e pode observar-se uma recuperação espontânea em 32 a 70% dos casos<sup>9</sup>. O tratamento desta entidade é, por sua vez, dificultado pela impossibilidade em estabelecer um diagnóstico etiológico<sup>10,11</sup>. Com o objectivo de uniformizar a terapêutica e a investigação laboratorial e imagiológica dos doentes com surdez súbita, a Unidade de Otorrinolaringologia do Hospital Cuf Descobertas implementou, após revisão da literatura, um protocolo

com início em Agosto de 2011. Este protocolo inclui a serologia para a *Borrelia Burgdoferi*.

A doença de Lyme é uma doença multisistémica provocada pela resposta auto-imune à infecção por espiroquetas da espécie *Borrelia burgdoferi sensu lato* (sl), que é por sua vez transmitida pela carraça da espécie *Ixodes spp*<sup>2,12</sup>. A *Borrelia burgdoferi sl* inclui pelo menos 18 espécies<sup>13</sup>, mas enquanto que na Europa muitas destas espécies são patogénicas para os seres humanos (*Borrelia afzelli*, *Borrelia garinii*, *B burgdoferi*, *Borrelia spielmanii* e *Borrelia bavariensis*)<sup>2,4,14,15,16</sup>, nos EUA a *Borrelia burgdoferi sensu stricto* parece ser a única espécie que provoca a doença<sup>12,14,15</sup>. Apesar de terem sido isoladas outras espécies nos humanos, como a *B. Lusitaniae*, estas não são vistas como patogénicas. No entanto, em Portugal, a espécie mais frequentemente isolada é a *B. Lusitaniae*<sup>5</sup>. Os vectores por sua vez também variam consoante a área geográfica, sendo o *Ixodes scapularis* o mais frequente nos EUA e o *Ixodes ricinus* o mais frequente na Europa<sup>15</sup>.

Sem preponderância entre o sexo feminino e o masculino, a doença de Lyme pode ocorrer em qualquer idade mas tem maior incidência dos 5 aos 9 anos e dos 35 aos 55 anos de idade<sup>2,15,17</sup>. A infecção por *Borrelia Burgdoferi* pode ser assintomática. As formas sintomáticas são potencialmente progressivas e podem ser consideradas 3 fases: fase inicial localizada, fase inicial disseminada e a fase tardia. A fase tardia ocorre normalmente apenas nos casos não tratados. A fase inicial localizada caracteriza-se por um *erythema migrans* caracterizado por um rash eritematoso, homogéneo, anelar e expansivo, podendo ser acompanhado por sintomas “gripais” com mialgias e artralguas. O *erythema migrans*, pode no entanto, estar ausente em 20 a 50% dos doentes<sup>18</sup> e ser a neuroborreliosis ou a artrite a primeira manifestação da doença<sup>2,14,15,18</sup>. A fase inicial disseminada pode ocorrer com semanas ou meses de evolução e é normalmente caracterizada por duas ou mais lesões cutâneas ou por alguma manifestação da neuroborreliose ou cardite. A fase tardia ocorre devido a uma disseminação por via hematogénica ou diretamente para outro órgão ou sistema, podendo provocar acrodermatitis chronica atrophicans, afecção do sistema nervoso central (meningite, paralisia facial ou de outro dos pares cranianos, radiculopatia, etc), articulações e coração<sup>2,3,5,12,14,19</sup>. Parece haver alguma variedade na sintomatologia nos doentes com doença de Lyme dependendo da espécie envolvida. A neuroborreliose parece ser a manifestação clínica da doença de Lyme mais frequente em Portugal<sup>5</sup>. A relação da Doença de Lyme com a surdez súbita não está ainda totalmente esclarecida. No entanto, poderá haver perda auditiva neurosensorial nas situações de neuroborreliose. De facto, num grupo de 165 doentes com o diagnóstico de surdez súbita a serologia foi positiva para a *Borrelia Burgdoferi* em 12% dos casos, 6x mais do que na população em geral residente na mesma área<sup>20</sup>.

Não existe nenhum consenso internacional relativamente à terapêutica da Doença de Lyme, nem relativamente a possíveis resistências aos fármacos. A terapêutica, na sua maioria, baseia-se em antibioterapia, sendo a escolha do fármaco, dose, via de administração e duração dependente do estadió da doença e dos sintomas<sup>2,14,15,19,21</sup>. Na maior parte dos casos a doença resolve com cursos curtos de antibioterapia, excepto nas formas crónicas ou mais graves. Nas fases iniciais, a maioria dos autores sugere o tratamento com doxiciclina, amoxicilina, azitromicina ou cefuroxima axetil durante 14 dias. Na borreliose com afecção neurológica, cardíaca ou no linfocitoma borrelial, é sugerida antibioterapia com ceftriaxone via per os ou parentérica. Quando existe envolvimento de um nervo craniano, a maioria dos autores propõe a administração de doxiciclina na dose máxima de 200mg/dia durante 14 dias. Nas manifestações tardias são recomendados os mesmos antibióticos mas durante um período mais longo (14 a 30 dias). A duração do tratamento, dependerá em parte, da duração dos sintomas, apesar de alguns estudos não mostrarem maior eficácia nos tratamentos mais prolongados<sup>14,15,19,21</sup>. Não existe na literatura pesquisada, referência ao tratamento específico em casos de labirintite. A sintomatologia subjectiva normalmente resolve com a terapêutica mas por vezes os doentes referem sintomas persistentes, após a antibioterapia, de fadiga, dores musculares, artralguas, parestesias, dificuldade na concentração e memória. Se estes sintomas persistirem mais de 6 meses, passam a constituir o Síndrome pós Doença de Lyme<sup>14,15,21</sup>. As causas deste síndrome estão ainda por definir mas pensa-se que esteja relacionado com lesões dos tecidos durante as fases iniciais da doença. Alguns autores referenciavam este síndrome com Doença de Lyme crónica<sup>2,22</sup> mas atualmente esse conceito foi abandonado e não é recomendado antibioterapia. O diagnóstico deste síndrome deve ser feito mediante a clínica e a serologia<sup>15,21</sup>.

No caso clínico descrito, optou-se pela terapêutica com doxiciclina durante 14 dias devido ao facto de se considerar a surdez súbita uma manifestação da Doença de Lyme na sua fase inicial. Registou-se, com esta terapêutica, recuperação completa da audição com resolução, sem sequelas, das alterações sugestivas de labirintite observadas na ressonância magnética. Perante a referência de queixas de artralguas prolongadas, prescreveu-se terapêutica sintomática sem antibioterapia.

## CONCLUSÃO

A surdez súbita é uma manifestação rara da Doença de Lyme, seja por neuropatia, seja por outras formas de afecção da audição. No caso clínico presente, obtiveram-se imagens fortemente sugestivas de labirintite, em associação com serologia positiva para a doença de Lyme.

Alerta-se para o facto de, apesar de se tratar de uma doença com baixa incidência em Portugal, a Borreliose dever ser considerada no diagnóstico etiológico da surdez súbita. O tratamento adequado e atempado, pode permitir a recuperação total da audição e evitar formas mais graves da doença de Lyme.

#### Referências Bibliográficas:

- Centers for Disease Control and Prevention, Division of Vector-Borne Infectious Diseases. Lyme disease statistics: 2009. Available at [http://www.cdc.gov/ncidod/dvbid/lyme/ld\\_statistics.htm](http://www.cdc.gov/ncidod/dvbid/lyme/ld_statistics.htm).
- Rizzoli A, Hauffe HC, Carpi G, Vourch'h GI, et al. Lyme Borreliosis in Europe. *Euro Surveill.* 2011;16(27):pii=19906. [www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=19906](http://www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=19906). Acedido em Fevereiro 2, 2012.
- Hubálek Z. Epidemiology of Lyme borreliosis. *Curr Probl Dermatol.* 2009;37:31-50.
- Rauter C, Hartung T. Prevalence of *Borrelia burgdoferi* sensu lato genospecies in Ixodes ricinus ticks in Europe: a metaanalysis. *Appl Environ Microbiol.* 2005;71(11):7203-16.
- David de Morais JA, Filipe AR, Nuncio MS. Doença de Lyme em Portugal. *Caso Clínico. Rev Port Doenç Infec.* 1989;12:261-76.
- Lopes de Carvalho I, Nuncio MS. Laboratory diagnosis of Lyme borreliosis at the Portuguese National Institute of Health (1990-2004). *Euro Surveill.* 2006;11(10):pii=650. [www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=650](http://www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=650).
- Fetterman BL, Saunders JE, Luxford WM. Prognosis and treatment of sudden sensorineural hearing loss. *The American journal of otology.* 1996, Vol. 17, pp. 529-36.
- Mosnier I, Bouccara D, Sterkers O. Les surdités brusques en 1997: hypothèses étiopathogéniques, conduite à tenir, facteurs pronostiques, traitements. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1997;114:251-66
- Byl FM Jr. Sudden hearing loss: eight years' experience and suggested prognostic table. *Laryngoscope.* 1984;94:647-61.
- Chau JK, Lin JR, Atashband S, Irvine RA, Westerberg BD. Systematic review of the evidence for the etiology of adult sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 2010;120:1011-21
- Merchant SN, Adams JC, Nadol JB. Pathology and pathophysiology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol.* 2005;26:151-60.
- Hoën AG, Margos G, Bent Sj, Diuk-Wasser MA, et al. Phylogeography of *Borrelia burgdoferi* in the eastern United States reflects multiple independent emergence events. *Proc Natl Acad Sci USA.* 2009;106(35):15013-8.
- Stanek G, Reiter M. The expanding Lyme *Borrelia* complex-clinical significance of genomic species? *Clin Microbiol Infect.* 2011;17(4):487-93.
- British Infection Association. The epidemiology, prevention, investigation and treatment of Lyme borreliosis in United Kingdom patients: A position statement by the British Infection Association. *J Infect.* 2011;62(5):329-38.
- Stanek G, Wormser GP, Gray J, Strle F. Lyme borreliosis. *Lancet* 2012;379:461-73.
- Rudenko N, Golovchenko M, Grubhoffer L, Oliver JH Jr. Thicks Tick Borne Dis 2011;2(3):123-8.
- Ertel SH, Nelson RS, Cartter ML. Effect of surveillance method on reported characteristics of Lyme Disease, Connecticut, 1996-2007. *Emerg Infect Dis* 2012; 18(2): 242-7.
- Girschick HJ, Morbach H, Tappe D. Treatment of Lyme borreliosis. *Arthritis Res Ther* 2009;11(6):258.
- Coumou J, Van der Poll T, Speelman P, Hovius JW. Tired of Lyme borreliosis. Lyme borreliosis in the Netherlands. *Neth J Med.* 2011; 69:101-11. Review.
- Peltomaa M, Pyykkö I, Sappälä I, Viitanen L, Viljanen M. Lyme borreliosis, an etiological factor in sensorineural hearing loss? *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2000;257:317-22.
- Girschick HJ, Morbach H, Tappe D. Treatment of Lyme borreliosis. *Arthritis Res Ther.* 2009;11:258
- Logigian EL, Kaplan RF, Steere AC. Chronic neurologic manifestations of Lyme disease. *N Engl J Med.* 1990;323:1438-44