

Hipofunção do ouvido interno por hemorragia intra-labiríntica - Caso clínico

Inner ear hypofunction by labyrinthine hemorrhage - Case report

João Filipe Simões • Ana Machado • Ana Amorim • Sofia Paiva • Luis Silva

RESUMO

A surdez sensorio-neural súbita tem etiologia definida apenas em cerca de 10-15% dos casos. A hemorragia intra-labiríntica é uma causa rara de surdez súbita, geralmente com disfunção vestibular concomitante. O objetivo deste trabalho é fornecer informação educativa para a prática clínica sobre este diagnóstico diferencial, o seu tratamento e prognóstico.

Apresenta-se um caso de disfunção global do ouvido interno por hemorragia intra-labiríntica e realiza-se uma revisão da literatura de disfunção vestibular e coclear desta etiologia. A pesquisa bibliográfica foi realizada na base "Medline", com os termos Mesh "inner ear AND hemorrhage" e as palavras-chave "labyrinthine AND hemorrhage".

Um doente de 82 anos de idade, sob anti-coagulação, foi observado por hipoacusia direita súbita com desenvolvimento posterior de vertigem constante. O exame clínico e complementar foi compatível com hemorragia intra-labiríntica. A hemorragia intra-labiríntica tem como etiologias mais comuns os distúrbios hematológicos, pós-traumatismos, e terapêuticas anti-agregantes e anti-coagulantes.

Atualmente, o diagnóstico é possível devido ao desenvolvimento tecnológico da ressonância magnética. Não existe terapêutica específica definida e a maioria dos casos recebe terapêutica para surdez sensorio-neural idiopática, o que se tem revelado insuficiente dado o mau prognóstico auditivo verificado nos casos descritos na literatura.

Palavras-chave: Ouvido Interno, Hemorragia Intra-Labiríntica, Ressonância Magnética

João Filipe Simões
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Ana Machado
Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Santa Maria

Ana Amorim
Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Santa Maria

Sofia Paiva
Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Santa Maria

Luis Silva
Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Santa Maria

Correspondência:
João Filipe simões
jofsim@gmail.com

Artigo recebido a 29 de Junho de 2018. Aceite para publicação a 5 de Fevereiro de 2019.

ABSTRACT

Sudden sensorineural hearing loss has a stablish etiology only in 10-15% of cases. Spontaneous intra-labyrinthine bleeding is a rare cause of sudden hearing and vestibular loss. The aim of this work is to provide useful and educational clinical information regarding this differential diagnosis, its treatment and prognosis.

We present a case of sudden inner ear hypofunction caused by a labyrinthine hemorrhage, and discuss the literature on this topic. The literature search at "Medline" was performed with the Mesh terms "inner ear AND hemorrhage" and key-words "labyrinthine AND hemorrhage".

A 82-year old male patient, anti-coagulated, was admitted at our department with complaints of sudden right-ear hearing loss and dizziness. The clinical observation and complementary studies were suggestive of intra-labyrinthine bleeding. The more common causes of intra-labyrinthine bleeding are blood disorders, trauma and anti-coagulation drugs.

The diagnosis is possible due to the notable advances in ear imaging through magnetic resonance. There is no specific treatment for this condition and the majority of cases are submitted to standard idiopathic sudden sensorineural hearing loss treatment with poor results as we can conclude in the published series.

Keywords: Inner Ear; Intra-Labyrinthine Hemorrhage; Magnetic Resonance

INTRODUÇÃO

A surdez súbita sensorio-neural (SS) é definida como uma perda auditiva superior a 30 dB em três frequências contíguas.¹ A sua incidência é de 5-20 novos casos por 100000 indivíduos por ano.²

A sua etiologia é definida apenas em cerca de 10-15% dos casos, sendo que as etiologias potenciais são infeção por vírus, oclusão vascular, autoimunidade, tumores, entre outras.³ Apesar de muita investigação relativamente à sua etiologia, a maioria dos casos são idiopáticos e o debate acerca da sua fisiopatologia continua. A presença de fatores de risco para doença vascular, a sua importância no desenvolvimento da surdez súbita e a ocorrência de doença vascular aguda após o episódio de SS têm sido alvo de particular atenção. A favor de uma causa vascular estão o início súbito e sintomas unilaterais na maioria dos casos

(semelhança com enfarte agudo do miocárdio (EAM) e acidente vascular cerebral (AVC). Estes eventos vasculares têm sido descritos como isquêmicos ou hemorrágicos, sendo que se encontram na literatura situações que aumentam o risco de hemorragia do ouvido interno. A hemorragia intra-labiríntica (HIL) está descrita como uma causa rara de surdez súbita com sintomas e sinais vestibulares periféricos suspeitos de disfunção vestibular concomitante, que tem vindo a ser estudada em publicações recentes.^{4,5} Estão descritas HIL no contexto de anti-agregantes (ácido acetilsalicílico), anti-coagulantes (varfarina, acenocumarol), doenças hematológicas (leucemia, anemia perniciosa, células falciformes, pós-traumática, infecciosa, síndrome Marfan e idiopática).

Apesar do estudo crescente na SS ainda não existem critérios definidos de prognóstico.⁶ O objetivo deste trabalho é fornecer informação educativa para a prática clínica sobre este diagnóstico diferencial, o seu tratamento e prognóstico.

No presente trabalho, apresenta-se um caso clínico de disfunção global do ouvido interno por hemorragia intra-labiríntica e realiza-se uma revisão da literatura de disfunção vestibular e coclear desta etiologia.

Descrição do caso e revisão da literatura

Apresenta-se o caso de um homem, de 82 anos, que foi admitido no Serviço de Urgência de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, após observação por Neurologia, com quadro clínico caracterizado por hipoacusia direita de início súbito e agravamento progressivo com 24 horas de evolução, desenvolvimento posterior de vertigem constante, acompanhada de náuseas e vômitos e desequilíbrio acentuado. O doente não apresentava outras sintomas ou febre. Foi negado contexto infeccioso e história de traumatismos. No exame objetivo, o doente encontrava-se hemodinamicamente estável, consciente, orientado e colaborante, com dificuldade na marcha, necessitando de se apoiar. Na observação ORL verificou-se uma otoscopia normal bilateralmente com Rinne positivo bilateralmente e Weber lateralizado para a esquerda na acumetria realizada com diapásio de 512 Hz. No exame nasal, da cavidade oral e faringe não apresentava alterações, bem como no exame físico do pescoço. No exame otoneurológico foi possível observar um nistagmo horizontal espontâneo com fase rápida para esquerda, prova de Unterberger-Fukuda com laterodesvio direito > 90°, head impulse test positivo à direita e head shaking test com aumento da intensidade do nistagmo espontâneo inicialmente verificado.

Analicamente, o doente apresentava um INR de 2,4 e no restante estudo complementar não foram detetadas outras alterações, nomeadamente no estudo do electrocardiograma, imagiologia torácica (radiografia) e crânio (tomografia computadorizada).

Considerando o quadro clínico apresentado e a

exclusão da possibilidade de etiologia central neste episódio, diagnosticou-se um síndrome labiríntico global, sendo iniciada corticoterapia com prednisona (60mg/dia durante 7 dias, seguidos de 7 dias em doses decrescentes), metoclopramida 10 mg em SOS 3id, exercícios de estabilização do olhar e deambulação precoce (assim que tolerável). No restante estudo complementar realizado nos dias seguintes, verificou-se um déficit vestibular direito na videonistagmografia realizada e uma cofose do ouvido direito (Fig. 1).

FIGURA 1

Audiograma Tonal Simples e Vocal.

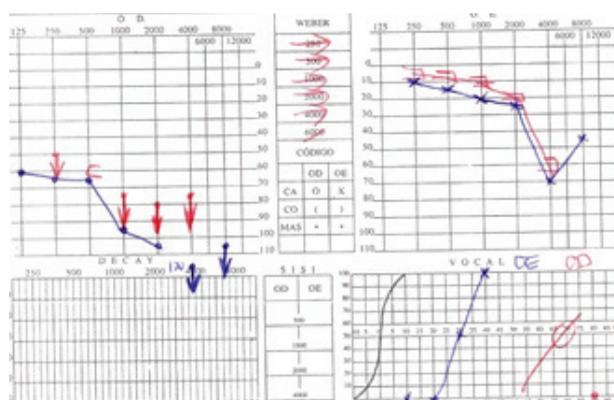
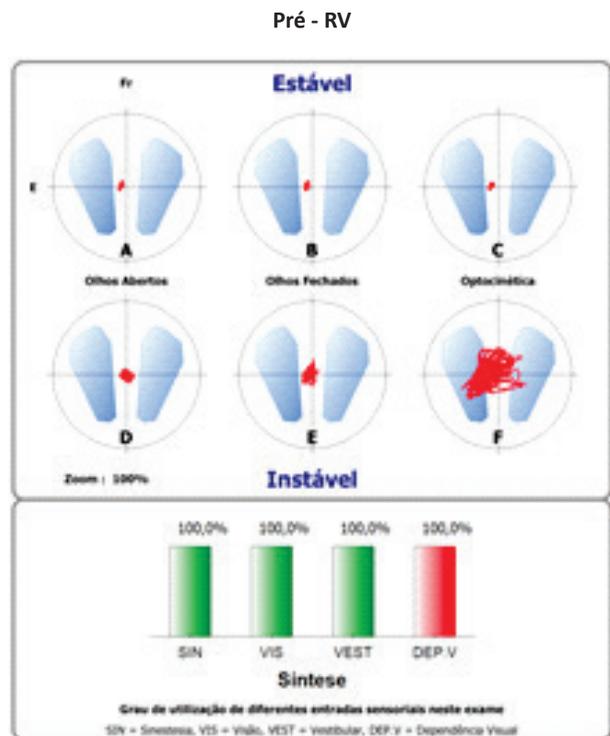


FIGURA 2

RM dos ouvidos (Siemens, 1,5 Tesla, ponderação T1). Aumento do sinal do labirinto membranoso direito (parcialmente, seta branca), não visível no labirinto membranoso contralateral.

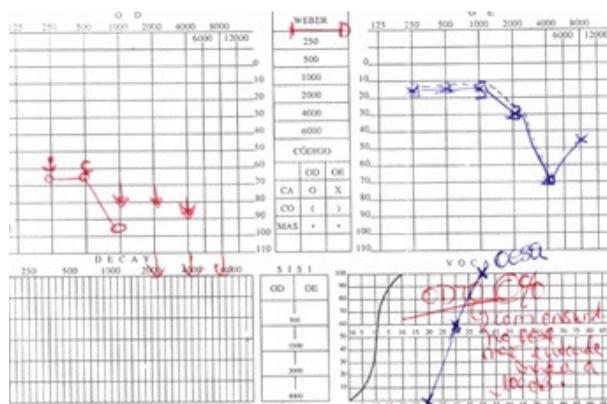


FIGURA 3
Posturografia Dinâmica Computorizada antes e após Reabilitação Vestibular.

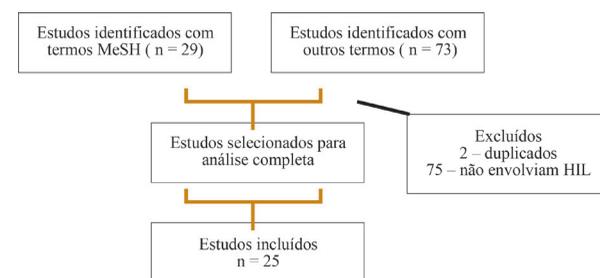


Foi pedido estudo por Ressonância Magnética crânio-encefálica e dos ouvidos, tendo-se verificado um hipersinal espontâneo em T1 do labirinto membranoso direito sem aumento após contraste, e com hipersinal no estudo FLAIR (fluid attenuation inversion recovery), sugestivo de conteúdo anormal no labirinto

FIGURA 4
Audiograma Tonal Simples e Vocal 2 meses após terapêutica



ESQUEMA 1
Fluxograma de Pesquisa Bibliográfica



membranoso, que no contexto de ausência de infecção otológica, favoreceu a hipótese de hemorragia intralabiríntica (Fig. 2).

Apesar da boa evolução do nistagmo com os exercícios de estabilização do olhar, o doente permanecia com um desequilíbrio marcado, especialmente em ambientes de pouca luz e ao caminhar, pelo que realizou PDC (posturografia dinâmica computadorizada, Fig. 3). Pela dependência visual de 100% e DHI (Dizziness Handicap Inventory) de 32, realizou programa de reabilitação com vestibular com cinco sessões de optocinéticos, verificando-se uma melhoria quer na prestação na PDC, quer no DHI (=1) (Fig. 3). Contrariamente à boa evolução vestibular, a audição não teve qualquer melhoria (Fig. 4).

O esquema 1 apresenta o esquema de revisão da literatura realizada com pesquisa bibliográfica na base "Medline", com os termos Mesh "inner ear AND hemorrhage" e as palavras-chave "labyrinthine AND hemorrhage" dos últimos 10 anos, incluindo estudos que abordassem etiologia, fisiopatologia e/ou terapêutica nos estudos publicados.

Da pesquisa realizada verifica-se a existência de 48 casos descritos de surdez súbita por hemorragia HIL, sendo que a maioria dos estudos são revisão de séries de SS e casos clínicos.

Os estudos considerados mais relevantes e suas principais conclusões são apresentados na Tabela 1.

TABELA 1

Estudos de HIL considerados mais relevantes.

ESTUDO	Nº DOENTES	TIPO DE ESTUDO	NOTAS
PETROVIC BD, 2010 ⁷	187 com SSSN 1 com HIL	Série de casos Retrospectivo	Doente sob anti-agregação.
KIM DS, 2017 ⁶	59 com SSSN 6 com HIL	Série de casos Retrospectivo	Estudo RM ponderado em T1 antes e após contraste, com sequências FLAIR. Hipersinal nas ponderações sem contraste, em ambas as localizações endolinfáticas e perilinfáticas do labirinto e a ausência de realce após contraste indicam hemorragia labiríntica.
DUBRULLE F, 2010 ⁸	37 doentes 8 com HIL	Série de casos Retrospectivo	A HIL surge com hipersinal espontâneo em T1 sem aumento de sinal com gadolínio. A identificação da HIL adiciona um fator de prognóstico relativamente à probabilidade de recuperar a audição.
KAYA S, 2015 ⁵	23 ossos temporais	Estudo histopatológico	Na HIL ocorre perda significativa de células ciliadas externas, mas sem diferença no número de células ciliadas internas, células do gânglio espiral, fibrócitos e na estria vascular, comparando com ouvidos sãos. Sugere que estes doentes possam ser, portanto, bons candidatos para prótese auditiva convencional ou implantável coclear, no caso de surdez sensorio-neural profunda.
KYUNG HJ, 2016 ⁹	291 com SSSN 1 com HIL	Série de casos Retrospectivo	Hipersinal espontâneo em T1 sem aumento de sinal com gadolínio
WU X, 2014 ¹⁰	112 com SSSN 7 com HIL	Série de casos Retrospectivo	Hipersinal espontâneo em T1 sem aumento de sinal com gadolínio. Ocorre pela acumulação de meta-hemoglobina intra e extracelular. Mau prognóstico auditivo se hemorragia.
CHO J, 2017 ¹¹	200 com SSSN 7 com HIL	Série de casos Retrospectivo	Grupo de doentes com HIL mostraram um prognóstico auditivo significativamente pior, comparando com as outras etiologia de SS.
SHINJI N, 2009 ¹² ; ARELLANO B, 2016 ¹³ ; CERVANTES S, 2014 ¹⁴ ; ARAÚJO MARTINS J, 2014 ¹⁵ ; SALOME R, 2008 ¹⁶ ; SIMY K, 2017 ¹⁷ ; PARK JJ, 2015 ¹⁸	7 casos HIL	Casos clínicos	Todos em doentes com risco aumentado de hemorragia (referenciados no texto)
VIVAS EX, 2018 ¹⁹	11 casos de HIL	Série de casos Retrospectivo	Maior série de casos de HIL publicada 8 doentes com SS e vertigem 1 doente apenas com vertigem 9 doentes receberam corticoterapia Nenhum dos 11 doentes teve recuperação auditiva

DISCUSSÃO

A hemorragia intra-labiríntica como etiologia de SS é um distúrbio raro com uma incidência de 0.3 - 6.25% nas séries existentes de surdez súbita.

A sua etiologia já foi atribuída a anti-agregantes, anti-coagulantes (varfarina, acenocumarol), doenças hematológicas (leucemia, anemia perniciosa, células falciformes), pós-traumática, infecções, síndrome de Marfan, sendo que também existem casos de etiologia desconhecida. O doente apresentado neste caso estava sob terapêutica com acenocumarol, pelo que se atribuiu como provável fator de risco para a HIL.

Os sintomas e sinais vestibulares verificados em doentes com HIL¹⁹ têm sido alvo de exploração etiológica, sendo que estudos histopatológicos de ossos temporais de doentes com HIL e com grupo controlo verificaram diminuição significativa na densidade de células ciliadas tipo I na crista dos canais semicirculares superior, lateral e posterior, e na mácula do sáculo e utrículo dos ossos com HIL. As células tipo II revelaram também menor densidade na crista do canal semicircular superior e posterior e na mácula do sáculo.⁵ No entanto, este estudo tem a limitação de não estabelecer correlação com achados clínicos ou provas funcionais nos doentes. Estudos de exploração funcional vestibular em doentes

com HIL serão muito enriquecedores para uma melhor compreensão da fisiopatologia da disfunção vestibular na HIL, à semelhança do já publicado para a SS em geral com estudo por provas calóricas, vídeo head impulse test e potenciais vestibulares evocados miogênicos.²⁰ De salientar que neste trabalho foi detetado um pior prognóstico da SS em doentes com vertigem e, em particular, se evidência de respostas calóricas anormais. Esta análise é compatível com o nosso caso clínico, que apesar de estudo funcional limitado a provas calóricas e PDC, um déficit vestibular direito foi evidenciado e com pobre prognóstico auditivo.

O diagnóstico é suspeitado por RM com hipersinal espontâneo em T1, sem realce após contraste, no compartimento endo e perilinfático, como verificado na RM realizada no nosso doente, e com hipersinal no estudo FLAIR. Estas observações resultam da acumulação de metehemoglobina, fluidos proteináceos ou por mineralização resultante de hemorragia prévia. No estudo FLAIR normal, a imagem surge semelhante à ponderação T2, mas com a supressão do sinal de fluidos, os compartimentos endolinfáticos e perilinfáticos surgem a escuro. Assim, se permanecerem intensos, é uma indicação para presença de conteúdo hemorrágico ou proteináceo patológico.¹⁹

Uma vez que não existe evidência de outras terapêuticas dirigidas a esta etiologia, a terapêutica recomendada é corticoterapia nas doses habituais para SS idiopática. No entanto, esta opção não tem tido evidência de bons resultados, além do caso descrito por Araújo-Martins J e colaboradores com recuperação ligeira da função auditiva nas altas frequências.¹⁵ Estudos randomizados e controlados com placebo e/outras opções terapêuticas em doentes com HIL podem clarificar no futuro se a corticoterapia se justifica. Salienta-se, ainda, o risco teórico de agravamento da hemorragia com o uso potencial de substâncias vasodilatadoras e vasoativas para terapêutica de SS idiopática.

Assim, a HIL é um diagnóstico possível em doentes com surdez súbita sensorio-neural e com determinados fatores de risco, como o uso de anti-coagulantes, mesmo com tempos de coagulação dentro dos intervalos desejados, tal como no nosso doente. No entanto, casos de HIL em doentes sem esses mesmos fatores de risco também foram verificados, pelo que a suspeita deve ser estabelecida também nesses casos.¹⁹ O avanço do estudo imagiológico por RM (em particular o estudo FLAIR e tecnologia de 3 Tesla) permite diferenciar vários distúrbios do ouvido interno em doentes com surdez súbita, mas também tem importância no prognóstico, crucial para ajustar as expectativas do médico e do doente à recuperação e para eventuais ajustes terapêuticos. Até à data não existe terapêutica específica definida para a HIL, sendo que a maioria dos casos recebe terapêutica para surdez sensorio-neural idiopática com resultados claramente insuficientes, que motivam a necessidade de continuar o estudo da surdez

súbita e da HIL em particular.

Assim, o diagnóstico de HIL depende do estudo por RM com as análises referidas e, se presentes, indicam um mau prognóstico funcional.

Proteção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Referências bibliográficas:

- 1- Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM. Clinical practice guideline: Sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2012 Mar;146(3 Suppl):S1-35.
- 2 - Rudack C, Langer C, Stoll W. Vascular risk factors in sudden hearing loss. *Thromb Haemost.* 2006 Mar;95(3):454-61.
- 3- Rauch, SD. Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. *N Engl J Med.* 2008 Aug 21;359(8):833-40.
- 4 - Kaya S, Schachern PA, Paparella MM, Cureoglu S. Effects of Intralabyrinthine Hemorrhage on the Cochlear Elements A Human Temporal Bone Study. *Otol Neurotol.* 2016 Feb;37(2):132-6.
- 5 - Kaya S, Paparella MM, Cureoglu S. Histopathologic Changes of Human Vestibular Epithelia in Intralabyrinthine Hemorrhage. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2017 Jun;126(6):445-450.
- 6 - Kim DS, Park DW, Kim TY, Lee SJ, Lee Y et al. Characteristic MR findings suggesting presumed labyrinthine hemorrhage. *Acta Otolaryngologica.* 2017 Dec;137(12):1226-1232.
- 7 - Petrovic BD, Futterer SF, Hijaz T, Russell EJ. Frequency and Diagnostic Utility of Intralabyrinthine FLAIR Hyperintensity in the Evaluation of Internal Auditory Canal and Inner Ear Pathology. *Acad Radiol* 2010 Aug;17(8):992-1000.
- 8 - Dubrulle F, Kohler R, Vincent C, Puech P, Ernst O. Differential diagnosis and prognosis of T1-weighted post-gadolinium intralabyrinthine hyperintensities. *Eur Radiol.* 2010 Nov;20(11):2628-36.
- 9 - Jeong K-H, Choi JW, Shin JE, Kim C-H. Abnormal Magnetic Resonance Imaging Findings in Patients With Sudden Sensorineural Hearing Loss: Vestibular Schwannoma as the Most Common Cause of MRI Abnormality. *Medicine (Baltimore).* 2016 Apr;95(17):e3557.
- 10 - Wu X, Chen K, Sun L, Yang Z et al. Magnetic resonance imaging-detected inner ear hemorrhage as a potential cause of sudden sensorineural hearing loss. *Am J Otolaryngol.* 2014 May-Jun;35(3):318-23.
- 11 - Cho J, Cheon H, Park JH, Lee H-J et al. Sudden sensorineural hearing loss associated with inner ear lesions detected by magnetic resonance imaging. *PLoS ONE.* 2017 Oct 4;12(10):e0186038.
- 12 - Naganawa S, Ishihara S, Iwano S, Sone M et al. Detection Of Presumed Hemorrhage in the Ampullar Endolymph of the Semicircular Canal: A Case Report. *Magn Reson Med Sci.* 2009;8(4):187-91.
- 13 - Arellano B, Brea B, González FM. Labyrinthine Hemorrhage Secondary to Oral Anticoagulants. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2016 May-Jun;67(3):185-6.
- 14 - Cervantes SS, Barrs DM. Sudden Sensorineural Hearing Loss Associated With Intralabyrinthine Hemorrhage. *Otol Neurotol.* 2015 Sep;36(8):e134-5.

- 15 - Araújo-Martins J, Melo P, Ribeiro C, Barros E. Recovery of cochlear and vestibular function after labyrinthine haemorrhage. *Acta Med Port.* 2014 Sep-Oct;27(5):649-51.
- 16 - Salomone R, Ali Abu TA, Chaves AG, Cundari Bocalini MC, Vicente AO, Riskalla PE. Sudden Hearing Loss Caused By Labyrinthine Hemorrhage. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2008;74(5):776-9.
- 17 – Parikh SK, Frank SA. Clinical Reasoning: Labyrinthine hemorrhage. *Neurology.* 2017 Jan 10;88(2):e14-e18.
- 18 – Park JJ, Jeong SW, Lee JW, Han SJ. A Case of Sudden Deafness with Intralabyrinthine Hemorrhage. *Intralabyrinthine Hemorrhage and Sudden Deafness. J Audiol Otol.* 2015 Dec;19(3):178-81.
- 19 - Vivas EX, Panella NJ, Baugnon. Spontaneous Labyrinthine Hemorrhage: A Case Series. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2018 Nov;159(5):908-913.
- 20 - Yu H, Li H. Vestibular Dysfunctions in Sudden Sensorineural Hearing Loss: A Systematic Review and Meta-analysis. *Front Neurol.* 2018 Feb 5;9:45..