

# Nagły niedosłuch czuciowo-nerwowy – stanowisko Polskiego Towarzystwa Audiologicznego i Foniatrycznego dotyczące zaleceń diagnostycznych i terapeutycznych

## Sudden sensorineural hearing loss – position paper of the Polish Society of Audiology and Phoniatics on the diagnostic and therapeutic recommendations

MARIOLA ŚLIWIŃSKA-KOWALSKA<sup>1/</sup>, WALDEMAR NAROŻNY<sup>2/</sup>, ALICJA SEKULA<sup>3/</sup>,  
KATARZYNA PAWLAK-OSIŃSKA<sup>4/</sup>, KRZYSZTOF MORAWSKI<sup>5/</sup>, JACEK KOT<sup>6/</sup>, IRENEUSZ KANTOR<sup>7/</sup>,  
BARTOSZ KARASZEWSKI<sup>8/</sup>, WIESŁAW KONOPKA<sup>9/</sup>

<sup>1/</sup> Klinika Audiologii i Foniatrii, Instytut Medycyny Pracy im. Prof. J. Nofera, Łódź

<sup>2/</sup> Katedra i Klinika Otolaryngologii, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

<sup>3/</sup> Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego, Poznań

<sup>4/</sup> Katedra Otolaryngologii i Onkologii Laryngologicznej z Pododdziałem Audiologii i Foniatrii Collegium Medicum w Bydgoszczy, Uniwersytet Mikołaja Kopernika, Toruń

<sup>5/</sup> Katedra i Klinika Otolaryngologii, Warszawski Uniwersytet Medyczny, Warszawa

<sup>6/</sup> Krajowy Ośrodek Medycyny Hiperbarycznej, Instytut Medycyny Morskiej i Tropikalnej, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

<sup>7/</sup> Klinika Otolaryngologii CMKP, Warszawa

<sup>8/</sup> Katedra Neurologii, Klinika Neurologii Dorosłych, Gdański Uniwersytet Medyczny, Gdańsk

<sup>9/</sup> Klinika Otolaryngologii, Instytut „Centrum Zdrowia Matki Polki”, Łódź

Nagły niedosłuch czuciowo-nerwowy (NNCN) (zwany również nagłą głuchotą) definiowany jest jako rozwijające się gwałtownie, na przestrzeni okresu do 72 godzin (3 dni), pogorszenie słuchu w jednym uchu lub rzadziej w obu uszach. Najczęściej stosowanym kryterium audiometrycznym jest przesunięcie progu słuchu o głębokości  $\geq 30$  dB w zakresie co najmniej 3 sąsiadujących częstotliwości. Przyczyna choroby w większości przypadków jest nieznana (niedosłuch idiopatyczny).

Celem tego dokumentu jest przedstawienie, opartych na faktach naukowych rekomendacji, dotyczących oceny i postępowania z pacjentami z NNCN. Objawem prodromalnym NNCN jest uczucie pełności w uchu. Niemal u wszystkich chorych nagłej głuchocie towarzyszą szumy uszne. Zawroty głowy obecne są u 30-40% chorych. Rozpoznanie NNCN, będące warunkiem włączenia leczenia, stawiane jest w oparciu o badanie podmiotowe, ukierunkowane badanie przedmiotowe, badania słuchu oraz, w przypadku występowania zawrotów głowy, ocenę układu równowagi. W przypadku podejrzenia, że nagły niedosłuch jest objawem udaru mózgu konieczna jest konsultacja neurologiczna i dalsze postępowanie, zależne od indywidualnych wskazań.

Sudden sensorineural hearing loss (SSNHL), also known as sudden deafness, is defined as a rapid onset of a hearing impairment in one ear, or rarely in both ears, which occurs over a 72-hour period. The most commonly used audiometric criterion is a decrease in hearing threshold of  $\geq 30$  dB affecting at least 3 consecutive frequencies. The underlying cause of hearing loss remains usually unknown (idiopathic deafness). The purpose of this position paper is to provide clinicians with evidence-based recommendations in evaluating and managing patients with SHL.

The primary presenting symptom of SSNHL is a feeling of fullness in the ear. In almost all patients hearing loss is accompanied by tinnitus. Dizziness is present in 30-40% of individuals. The diagnostics of SSNHL, which should precede the therapy, are based on the anamnesis, focused physical examination and audiometric tests. In case of dizziness or vertigo, should be supplemented with balance tests. Patients with symptoms of stroke would require urgent neurological consultation.

Terapią I rzutu jest kortykosteroidoterapia ogólna, stosowana bezzwłocznie po wystąpieniu objawów, nie później niż w ciągu pierwszych 14 dni. Przez pierwsze 7-14 dni leki podawane są w dawce uderzeniowej, a następnie w dawkach zmniejszających się przez podobnie długi okres czasu. Kortykosteroidoterapia dozębenkowa stosowana jest u chorych, u których nie uzyskano poprawy po leczeniu ogólnym (tzw. „leczenie ratunkowe”) lub alternatywnie w stosunku do kortykosteroidów doustnych jako leczenie I rzutu. Działanie wspomagające może mieć hiperbaria tlenowa, zwłaszcza gdy włączona jest w okresie pierwszych 2 tygodni od początku wystąpienia NNCN. Nie zalecane jest natomiast rutynowe stosowanie innych leków niż kortykosteroidy, w tym leków przeciwwirusowych, trombolitycznych, poprawiających krążenie, substancji wazoaktywnych czy antyoksydacyjnych, ze względu na brak dowodów na ich skuteczność i możliwe objawy uboczne. W 1/3 do 2/3 części przypadków NNCN może ulec spontanicznej poprawie.

**Słowa kluczowe:** głuchota, kortykosteroidoterapia, leczenie dozębenkowe, hiperbaria tlenowa, guz kąta mostowo-mózdkowego

Systemic corticosteroids are recommended as the first-line therapy, which is to be implemented immediately after the onset of the disease and no later than 14 days after it. Initial full doses of corticosteroids should be administered for 7 to 14 days, and should then be decreased over a similar period. Intratympanic corticosteroids can be used in patients who do not recover with systemic corticosteroids (“salvage therapy”) or as an initial alternative treatment. Hyperbaric oxygen therapy can be beneficial in some patients, if implemented within 14 days from the onset of SSNHL. No other drugs than corticosteroids, including antivirals, thrombolytics, vasodilators, vasoactive substances or antioxidants, should be routinely recommended to patients with idiopathic SSNHL due to a lack of documented efficacy and potential side effects. A 1/3 to 2/3 of cases of SSNHL may recover spontaneously.

**Key words:** deafness, corticosteroidotherapy, intratympanic treatment, hyperbaric oxygen therapy, acoustic neuroma

© Otorynolaryngologia 2015, 14(2): 65-73

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Prof. dr hab. med. Mariola Śliwińska-Kowalska  
Klinika Audiologii i Foniatrii Instytutu Medycyny Pracy w Łodzi  
ul. Św. Teresy 8, 91-348 Łódź  
tel. 42 6314505, e-mail: marsliw@imp.lodz.pl

## Wprowadzenie i cele

Nagły niedosłuch czuciowo-nerwowy (NNCN) jest objawem chorobowym dotyczącym szacunkowo 5 do 20 osób na 100.000 mieszkańców, mogącym dotyczyć w Polsce ok. 2000 pacjentów rocznie. NNCN wymaga szybkiej i zdecydowanej interwencji lekarskiej. Lekarz do którego zgłosi się chory powinien jak najszybciej rozpocząć leczenie, zgodnie z rekomendacjami towarzystw naukowych opartymi o najnowszą wiedzę medyczną.

NNCN w ok. 90% przypadków jest chorobą idiopatyczną, której przyczyna pozostaje nieznana, mimo przeprowadzenia odpowiedniej diagnostyki. U jej podłoża mogą leżeć zaburzenia naczyniowe, infekcje wirusowe, zaburzenia immunologiczne, zaburzenia metaboliczne lub przyczyny mogą być wieloczynnikowe. W ok. 10% przypadków NNCN może być objawem innych chorób, z których do najważniejszych należą: guz kąta mostowo-mózdkowego, udar mózgu i nowotwory mózgu.

Celem niniejszego dokumentu, przygotowanego przez grupę roboczą ekspertów, działającą pod patronatem Polskiego Towarzystwa Audiologicznego i Foniatrycznego (PTAF), było wypracowanie stanowiska dotyczącego zasad postępowania diagnostycznego i terapeutycznego w NNCN u osób dorosłych. Dokument powstał w oparciu o analizę opracowań

o charakterze przeglądów systematycznych, wyników badań klinicznych, w tym zwłaszcza prób podwójnie zaślepionych i kontrolowanych placebo, analizę stanowisk ekspertów towarzystw naukowych otorynologicznych, tj. *American Academy of Otorhinolaryngology – Head and Neck Surgery* [1], *der Deutschen Gesellschaft für Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Kopf- und Hals-Chirurgie* [2] oraz *Undersea and Hyperbaric Medical Society* [3], a także krytyczną dyskusję ekspertów, z uwzględnieniem wymiany doświadczeń i opinii lekarzy praktyków. Dokument konsultowany był również z Sekcją Medycyny Hiperbarycznej Polskiego Towarzystwa Anestezjologii i Intensywnej Terapii oraz Polskim Towarzystwem Medycyny Ratunkowej. Kierowany jest w szczególności do lekarzy otorynolaryngologów, audiologów i foniatorów, a także lekarzy innych specjalności.

## Definicja

Nagły niedosłuch czuciowo-nerwowy (zwany również nagłą głuchotą) definiowany jest jako rozwijające się gwałtownie, na przestrzeni okresu do 72 godzin (3 dni), pogorszenie słuchu w jednym uchu lub rzadziej w obu uszach, o głębokości  $\geq 30$  dB w zakresie 3 sąsiadujących częstotliwości oktawowych. Określenie „czuciowo-nerwowy” oznacza, że przyczyną niedosłuchu są zaburzenia na poziomie ślimaka lub włókien nerwu słuchowego, rzadziej

wyższych ośrodków słuchowych. Ponieważ audiogram sprzed wystąpienia choroby nie jest zazwyczaj dostępny, głębokość uszkodzenia słuchu w uchu chorym porównywana jest ze stanem słuchu w uchu przeciwnym, nie objętym procesem chorobowym lub w przypadku niedosłuchu obustronnego do średniego poziomu słyszenia adekwatnego dla wieku pacjenta.

Ważnym objawem prodromalnym NNCN jest uczucie pełności w uchu. Niemal u wszystkich pacjentów z NNCN występują szумы uszne. Zawroty głowy obecne są u 30-40% chorych.

## Postępowanie diagnostyczne

Rozpoznanie NNCN, będące warunkiem włączenia leczenia, powinno być postawione w oparciu o:

- badanie podmiotowe,
- badanie przedmiotowe,
- badania słuchu, oraz
- ocenę układu równowagi, w przypadku współwystępowania zawrotów głowy.

Dla wykluczenia procesów rozrostowych ośrodkowego układu nerwowego, u chorych z objawami mogącymi wskazywać na guza kąta mostowo-mózdkowego, konieczne jest wykonanie badań obrazowych (rezonans magnetyczny mózgu, MRI) lub badań słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu.

W przypadku podejrzenia, że nagły niedosłuch jest objawem udaru mózgu konieczna jest konsultacja neurologiczna i dalsze postępowanie, zależne od indywidualnych wskazań.

Badania laboratoryjne mają niewielkie znaczenie w rozpoznaniu NNCN; powinny być ograniczone do niezbędnego minimum i ukierunkowane na wykrycie choroby, której NNCN może być objawem. Obejmują one badania hematologiczne, serologiczne i immunologiczne.

### Badanie podmiotowe

Istotnymi elementami badania podmiotowego są:

- ustalenie długości okresu rozwijania się ubytku słuchu (zgodnie z definicją NNCN – do 72 godzin); czasu, jaki upłynął od wystąpienia głuchoty oraz dotychczasowego ew. leczenia, celem określenia czy uzasadniona jest interwencja farmakologiczna i w jakim trybie;
- ustalenie ew. przyczyn oraz czynników ryzyka NNCN, takich jak uraz akustyczny, uraz głowy ze wstrząśnieniem błędnika, leki ototoksyczne; choroby współistniejące, mogące mieć bezpośredni wpływ na narząd słuchu (choroby ucha środkowego i górnych dróg oddechowych); cho-

roby ogólnoustrojowe (nadciśnienie, cukrzyca, choroby zakaźne, autoimmunizacyjne, hematologiczne). Ta część wywiadu ma znaczenie zarówno dla diagnostyki różnicowej niedosłuchu, jak i włączenia odpowiedniego panelu leków;

- ocena czy nagły niedosłuch nie jest objawem ostrych zaburzeń krążenia w ośrodkowym układzie nerwowym – takie podejrzenie w każdym wypadku wymaga pilnej konsultacji neurologicznej.

Nagłe uszkodzenie słuchu może być spowodowane ostrym niedokrwieniem ucha wewnętrznego lub poszczególnych struktur drogi słuchowej, w tym zwoju spiralnego ślimaka, nerwu słuchowego, jąder ślimakowych, czy pierwszo- i drugorzędowego korowego ośrodka słuchu (tzw. „głuchota centralna”). Jeśli niedosłuch powodowany jest uszkodzeniem drogi słuchowej w mózgowiu, towarzyszyć mu mogą inne objawy neurologiczne wynikające z tego, jaki obszar objęty został niedokrwieniem.

Do jednostronnego nagłego upośledzenia słuchu powodowanego ostrym niedokrwieniem dochodzi najczęściej w przypadku krytycznego deficytu przepływu w tętnicy błędnikowej. Naczynie to doprowadza krew bezpośrednio do ucha wewnętrznego i najczęściej jest gałęzią tętnicy przedniej dolnej mózdzku (AICA – *anterior inferior cerebellar artery*), rzadziej odchodzi bezpośrednio od tętnicy podstawnej. AICA odgałęzia się od tętnicy podstawnej w niedalekim sąsiedztwie zespolecia tętnic kręgowych, ale występują też inne warianty. Przyczyną niedrożności AICA mogą być np. miażdżycy, zator lub zakrzep części dystalnej tętnicy kręgowej lub części proksymalnej tętnicy podstawnej. Współuszkodzeniu często ulegają mózdzek (konar środkowy), czy boczne części mostu. W obrazie klinicznym mogą wystąpić np. ataksja, rozszczepienne zaburzenia czucia, porażenie skojarzonego spojrzenia w bok, uszkodzenie funkcji nerwu twarzewego. Drugim w sekwencji zachorowalności naczyniem, którego zamknięcie lub krytyczne zwężenie prowadzi do ostrego niedosłuchu jest tętnica tylna dolna mózdzku (PICA – *posterior inferior cerebellar artery*). Nie jest ona naczyniem unaczyniającym ucho, jednakże znajdując się w pobliżu strategicznych dla ucha tętnic: AICA i podstawnej może być wraz z nimi narażona na niedokrwienie. W takim przypadku niedosłuchowi towarzyszyć mogą m.in. zaburzenia przedsionkowe, objawy mózdkowe, zespół Hornera, porażenie podniebienia i struny głosowej oraz zaburzenia czucia na twarzy i tułowiu.

Zarówno AICA, jak i PICA mogą powodować zaburzenia słuchu o charakterze izolowanym ślimakowym, izolowanym pozaślimakowym lub mieszanym.



W rzadkich przypadkach w obrazie ostrego udaru mózgu wystąpić może nagła obustronna głuchota, ma to miejsce np. w przypadku zakrzepu tętnicy podstawnej lub obu tętnic kręgowych, przy czym ciężki stan kliniczny pacjenta z zaburzeniami świadomości włącznie, bezpośrednio zagrażający życiu powoduje, że głuchota staje się objawem marginalnym.

### **Badanie przedmiotowe**

Badanie przedmiotowe powinno obejmować ocenę otorynolaryngologiczną, ze szczególnym uwzględnieniem badania otoskopowego (optymalnie otoskopia lupowa lub z użyciem mikroskopu), ocenę akumetryczną słuchu (badanie szeptem z maskowaniem ucha przeciwnego), próby stroikowe (próba Webera, Rinnego), próby statyczno-dynamiczne (próba Romberga, Unterbergera) oraz badanie oczopląsu samoistnego. Nieodzownym elementem badania przedmiotowego jest pomiar ciśnienia tętniczego krwi na obu ramionach.

Badaniem należy wykluczyć przyczyny mogące powodować niedosłuch przewodzeniowy (woskowina, choroby ucha środkowego, zaburzenia drożności trąbki słuchowej, przewlekłe zapalenie nosa i zatok przynosowych).

Badanie przedmiotowe chorego z NNCN i towarzyszącymi objawami neurologicznymi powinno być uzupełnione przez specjalistyczną ocenę neurologa. W przypadku, gdy towarzyszące objawy uszkodzenia OUN sugerują możliwość ostrego udaru mózgu, taka ocena zrealizowana zostać powinna jak najszybciej, preferencyjnie w ośrodku dysponującym oddziałem udarowym.

### **Badania audiometryczne**

Panel badań audiometrycznych, które powinny być rutynowo wykonane celem potwierdzenia rozpoznania NNCN, obejmuje:

- audiometrię tonalną progową,
- audiometrię impedancyjną,
- próby nadprogowe (SISI lub inna próba wyrównania głośności; test zanikania tonu – *decay test*).

Opcjonalnie można wykonać również badanie emisji otoakustycznej i audiometrię mowy, które stanowią dobre narzędzia monitorowania poprawy słuchu.

Głównymi celami badań audiometrycznych jest potwierdzenie występowania niedosłuchu o charakterze czuciowo-nerwowym oraz wykluczenie, możliwie przed włączeniem leczenia, niedosłuchu o charakterze przewodzeniowym.

Najczęstszym kryterium audiometrycznym NNCN jest podwyższenie progu słuchu o głębokości  $\geq 30$  dB w zakresie 3 sąsiadujących częstotliwości. Należy podkreślić, że w przypadku niemożności bezwłocznego wykonania badań audiometrycznych uzasadnione jest włączenie leczenia farmakologicznego w oparciu o badanie przedmiotowe i orientacyjną ocenę słuchu (badanie szeptem, próby stroikowe), gdy wskazują one z dużym prawdopodobieństwem na niedosłuch odbiorczy. Jest to poddyktowane faktem, że każde opóźnienie włączenia leczenia może pogarszać rokowanie co do powrotu słuchu do normy (stanu wyjściowego).

W przypadku potwierdzenia jednostronnego nagłego niedosłuchu czuciowo-nerwowego, niezależnie od decyzji o włączeniu leczenia farmakologicznego, konieczna jest dalsza diagnostyka audiologiczna w kierunku wykluczenia guza kąta mostowo-mózdkowego, którego pierwszym objawem może być NNCN. W tym celu konieczne jest wykonanie badania słuchowych potencjałów wywołanych pnia mózgu lub rezonansu magnetycznego mózgu.

### **Badania obrazowe**

Badania obrazowe mózgu zalecane są w przypadku podejrzenia patologii pozaślimakowej. Mają one w szczególności pomóc w diagnostyce procesów rozrostowych w kącie mostowo-mózdkowym, pniu mózgu i półkulach mózgu, zaburzeń naczyniowych (w szczególności udarów mózgu), czy innych chorób neurologicznych. Zlecenie badania obrazowego mózgu powinno być oparte o indywidualne wskazania. Najbardziej czułym badaniem obrazowym w diagnostyce większości pozaślimakowych przyczyn zaburzeń słuchu jest rezonans magnetyczny mózgu, przy czym obecnie, ze względu na relatywnie duże koszty, nie powinno ono być wykonywane rutynowo u wszystkich chorych z NNCN.

Wartość tomografii komputerowej w diagnostyce różnicowej NNCN jest niższa niż rezonansu magnetycznego. Jej wykonanie jest uzasadnione jedynie w niektórych przypadkach podejrzenia pourazowych zmian kostnych, krwotoków, u pacjentów, u których istnieją przeciwwskazania do rezonansu lub obrazowanie rezonansem nie jest dostępne. W szczególnych okolicznościach klinicznych, najczęściej wówczas gdy ostremu niedosłuchowi towarzyszą określone objawy neurologiczne, uzasadnione może być wykonanie innych badań neuroobrazowych, np. arteriografii.

## Postępowanie terapeutyczne

### Uwagi ogólne

Szacunkowo maksymalnie 1/3 do 2/3 przypadków NNCN może spontanicznie ulec poprawie, jakkolwiek doświadczenie kliniczne wskazuje, że liczby te mogą być zawyżone. Rokowanie zależy od wielu czynników, w tym zwłaszcza wieku pacjenta, współwystępowania zawrotów głowy, stopnia niedosłuchu i jego audiometrycznej charakterystyki. Prognostycznie decydująca jest poprawa słuchu w pierwszych 2 tygodniach choroby.

Brak jest wciąż ewidentnych dowodów opartych na faktach potwierdzających skuteczność leczenia farmakologicznego NNCN. Generalnie akceptowany jest jednak pogląd, że wczesne podanie leków zwiększa szansę poprawy słuchu. Włączenie leczenia farmakologicznego uzasadnione jest w okresie do 2 tygodni od początku choroby; po tym okresie czasu możliwość uzyskania poprawy słuchu jest minimalna.

Ponieważ etiologia NNCN w większości przypadków pozostaje nieznana, leczenie ma zazwyczaj charakter empiryczny. Najczęściej stosowanymi lekami są glikokortykosteroidy (podawane ogólnie lub dożylowo). Szerokie spektrum pozostałych leków i form leczenia obejmuje m.in. leki przeciwwirusowe, poprawiające mikrokrążenie, moczopędne, a także suplementację minerałów i witamin. Włączenie leczenia farmakologicznego innego niż glikokortykosteroidy, zwłaszcza w świetle braku jednoznacznych dowodów na jego skuteczność uzyskanych w badaniach klinicznych z podwójnie ślepej próbą i z zastosowaniem placebo, powinno być oparte o staranne rozważenie korzyści i działań ubocznych poszczególnych preparatów. Oprócz leczenia farmakologicznego włączana jest również hiperbaria tlenowa.

W przypadku współwystępowania z NNCN zawrotów głowy (30-40% chorych) lub szumów usznych, zaburzenia te wymagają dodatkowego adekwatnego postępowania terapeutycznego, którego omówienie wykracza poza ramy tego opracowania.

Leczenie NNCN może być prowadzone w trybie ambulatoryjnym lub szpitalno-ambulatoryjnym. Hospitalizacja jest konieczna zwłaszcza, gdy występują inne objawy neurologiczne, wskazujące, że nagła głuchota jest jednym z objawów zmian niedokrwiennych mózgu, a także w przypadku chorych z poważnymi chorobami ogólnoustrojowymi.

### Kortykosteroidoterapia ogólna

Kortykosteroidoterapia ogólna (systemowa) sugerowana jest jako pierwsza interwencja farmakologiczna (terapia I rzutu) u chorych z NNCN, mimo, że opublikowane do tej pory systematyczne prace przeglądowe i meta-analizy [4-7] nie wskazują jednoznacznie na ich skuteczność. Kortykosteroidy powinny być włączane po przeprowadzeniu analizy korzyści podania tych leków w stosunku do ich działań ubocznych.

*Ryzyko i koszty leczenia:* doustne kortykosteroidy powodują supresję osi podwzgórze – przysadka – nadnercza i objawy zespołu Cushinga. Jednakże ryzyko tych niepożądanych reakcji w trakcie 10-14-dniowego leczenia jest minimalne. Koszty leczenia są niskie.

#### Uzasadnienie

Po nazwą kortykosteroidy rozumiane są syntetyczne glikokortykosteroidy, które mogą być podawane ogólnie (doustnie i dożylowo) lub dożylowo. Do preparatów stosowanych ogólnie należą prednizon, metyloprednizolon i deksametazon. Prednizon wykazuje działanie 4-krotnie silniejsze, metyloprednizolon działanie 5-krotnie silniejsze, a deksametazon działanie 25-krotnie silniejsze niż hydrokortyzon. W uchu wewnętrznym wykazano obecność receptorów dla kortykosteroidów; skuteczność tych leków wykazywana była w chorobach narządu słuchu, takich jak infekcje wirusowe, choroby autoimmunizacyjne, w tym o podłożu naczyniowym, kiła i wodniak błędnika (choroba Ménière'a).

Kortykosteroidy są jedyną grupą leków, w stosunku do których, w niektórych dobrze kontrolowanych randomizowanych badaniach klinicznych, wykazano większą skuteczność w leczeniu NNCN w stosunku do placebo lub braku leczenia [8-11]. Stąd, mimo że wciąż brak jest jednoznacznych dowodów na ich skuteczność, kortykosteroidy należy uznać za leki pierwszego rzutu w leczeniu NNCN.

Opinie wskazujące na znaczny wpływ poprawy słuchu na jakość życia oraz możliwość uzyskania nawet niewielkiej poprawy słuchu uzasadniają włączenie leczenia tymi preparatami. W podjęciu decyzji istotną rolę musi odgrywać pacjent. Należy wziąć przy tym pod uwagę istotne przeciwwskazania do włączenia kortykosteroidów, takie jak:

- insulino-zależna lub słabo kontrolowana cukrzyca,
- gruźlica,
- aktywna choroba wrzodowa żołądka,
- labilne nadciśnienie,
- zaburzenia psychiczne.

Podobnie, jak w odniesieniu do spontanicznej poprawy słuchu, w przypadku stosowania kortykosteroidów największą poprawę słuchu obserwuje się w ciągu pierwszych 2 tygodni, natomiast niewielką po okresie 4 do 6 tygodni. Czas leczenia kortykosteroidami powinien być zindywidualizowany, w zależności od wyników kontrolnych badań słuchu.

Tabela I. Kortykosteroidoterapia doustna – schemat leczenia i objawy uboczne

<b>Czas włączenia leków:</b> bezzwłocznie po wystąpieniu objawów, optymalnie w czasie pierwszych 14 dni
<b>Obserwowana poprawa:</b> do 6 tygodni od początku choroby
<b>Dawka uderzeniowa leku:</b> – prednizon 1 mg/kg wagi ciała na dobę (zwykle maksymalna dawka 60 mg/dobę) – metyloprednizolon 48 mg/dobę – deksametazon 10 mg/ dobę
<b>Czas leczenia dawką uderzeniową:</b> 7 do 14 dni
<b>Zmniejszanie dawki leku:</b> w ciągu okresu czasu zbliżonego do czasu leczenia dawką uderzeniową (np. w stosunku do prednizonu zmniejszania dawki o 10 mg co 2 dni)
<b>Dzielenie dawki dobowej:</b> niezalecane, lek podawać należy w dawce jednorazowej w godzinach rannych po posiłku
<b>Objawy uboczne:</b> dotyczyć mogą wielu narządów, jednak są rzadko obserwowane, przy tak krótkim leczeniu. Do najczęstszych należą: bezsenność, zmiany nastroju, nerwowość, wzmożone pragnienie, hiperglikemia, przyrost wagi ciała.

W przypadku leczenia ambulatoryjnego kortykosteroidy podawane są doustnie, z zastosowaniem dawek i schematu leczenia przedstawionego w tabeli I. W przypadku leczenia w trybie szpitalno-ambulatoryjnym, w pierwszym dniu postępowania, uderzeniowe dawki kortykosteroidów podawane są w postaci wlewów dożylnych, a następnie leczenie kontynuowane jest po wyjściu chorego ze szpitala, z zastosowaniem preparatów doustnych. Dawki uderzeniowe kortykosteroidów stosowane dożylnie powinny być uzależnione od ciężkości choroby, obciążających chorób współistniejących i doświadczenia klinicznego ośrodka, w którym prowadzone jest leczenie, jednakże nie powinny przekraczać 10-15 mg/kg c.c./i.v./dobę przez 3 dni w odniesieniu do metyloprednizolonu oraz 4-16 mg/dobę (jednorazowo 4-8 mg) w odniesieniu do deksametazonu. Hospitalizacja umożliwi również rozpoczęcie hiperbarii tlenowej, kontynuowanej następnie w trybie ambulatoryjnym, a ponadto, w przypadku indywidualnych wskazań szybko, pełną diagnostykę z wykorzystaniem badań obrazowych mózgu.

### Kortykosteroidoterapia miejscowa jako leczenie I rzutu

Alternatywną drogą podawania kortykosteroidów w NNCN jest ich miejscowa aplikacja do jamy bębenkowej. Terapia ta może być stosowana jako leczenie wspomagające lub alternatywne w stosunku do kortykosteroidów systemowych, albo jako tzw. „terapia ratunkowa”, w przypadku gdy 2-tygodniowe leczenie preparatami kortykosteroidów doustnych nie dało poprawy słuchu. Ta ostatnia forma leczenia, bardziej agresywna, opisana jest w następnym punkcie.

**Ryzyko i koszty leczenia:** Kortykosteroidy podawane miejscowo do jamy bębenkowej wiążą się z możliwością minimalnych reakcji ogólnych, miejscowej reakcji bólowej, przejściowych zawrotów głowy oraz (rzadko) perforacji błony bębenkowej (tab. II).

Tabela II. Kortykosteroidoterapia miejscowa jako terapia I rzutu – schemat postępowania i objawy uboczne

<b>Czas włączenia leków:</b> bezzwłocznie po wystąpieniu objawów, optymalnie w czasie pierwszych 14 dni
<b>Obserwowana poprawa:</b> do 6 tygodni od początku choroby
<b>Preparaty i całkowite dawki leków:</b> – metyloprednizolon 40 mg/ml – deksametazon 4 mg/ml
<b>Ilość i częstość podawania leku:</b> wstrzykiwanie 0,4 to 0,8 ml leku do ucha środkowego co 3 do 7 dni,
<b>Liczba iniekcji:</b> łącznie 3-4
<b>Badanie słuchu:</b> przed każdą sesją, po ostatniej sesji, a następnie w ustalonych odstępach czasu
<b>Objawy uboczne:</b> niewielkie, najczęściej przemijające; możliwość (rzadko) perforacji błony bębenkowej

Analizując korzyści i objawy uboczne krótkotrwałego leczenia kortykosteroidami pacjentów z NNCN, należy przyjąć, że preparatami I rzutu są kortykosteroidy ogólne (i.v., p.o.). Włączenie alternatywne lub uzupełniające kortykosteroidoterapii miejscowej należy rozważyć w następujących sytuacjach:

- jako leczenie alternatywne u chorych, u których występują istotne przeciwwskazania do leczenia systemowego, tj. u chorych z insulino-zależną lub słabo kontrolowaną cukrzycą, gruźlicą, aktywną chorobą wrzodową żołądka, labilnym nadciśnieniem i zaburzeniami psychicznymi;
- jako leczenie uzupełniające kortykosteroidoterapię doustną w przypadku przewidywanej możliwości rozwinięcia kortykosteroidooporności (np. u chorych, którzy w przeszłości wielokrotnie otrzymywali kortykosteroidy ogólne).



### **Kortykosteroidoterapia miejscowa jako „leczenie ratunkowe”**

Kortykosteroidoterapia miejscowa jako „leczenie ratunkowe” powinna być włączana, jeśli brak jest poprawy słuchu po leczeniu I rzutu kortykosteroidami podawanymi ogólnie, poprawa po leczeniu I rzutu jest niesatysfakcjonująca lub, w przypadku braku podjęcia farmakoterapii, gdy słuch nie poprawił się po 2-tygodniowym okresie obserwacji.

Stopień niedosłuchu po wstępnej kortykosteroidoterapii, oceniany jako niesatysfakcjonujący nie jest ściśle określony. Decyzja o „leczeniu ratunkowym” powinna być podjęta wspólnie z pacjentem, po szczegółowym przedyskutowaniu korzyści i objawów ubocznych, a jego „agresywność” ustalona indywidualnie. W przeprowadzonych do tej pory badaniach dozowanie, rodzaj i stężenia podawanych miejscowo kortykosteroidów były bardzo różne. Liczba wstrzyknięć leku mieściła się w zakresie od 1, poprzez kilka, aż do ciągłych wlewk. Preparatami do podawania miejscowego są metyloprednizolon i deksametazon. Różnorodność metodologiczna dotychczasowych badań klinicznych nie pozwala na porównanie uzyskanych wyników leczenia. Mimo tych ograniczeń, randomizowane badanie kliniczne oceniające skuteczność kortykosteroidów podawanych jako „leczenie ratunkowe” w NNCN zgodnie wykazywała korzyści tej terapii, dodatkowo do wyniku uzyskanego w leczeniu I rzutu [12-14].

### **Hiperbaria tlenowa**

Hiperbaria tlenowa (HBOT – *Hyperbaric Oxygen Therapy*) polega na oddychaniu 100% tlenem pod zwiększonym ciśnieniem otoczenia. Ekspozycja taka powoduje znaczący wzrost ciśnienia parcjalnego tlenu w tkankach, w tym przypadku w ślimaku, który jest bardzo wrażliwy na niedotlenienie. Hiperbaria tlenowa ma złożony wpływ na komórkowe mechanizmy odpornościowe, transport tlenu i hemodynamikę, redukując niedotlenienie i obrzęk tkanek oraz modyfikując odpowiedź pacjenta na infekcje i niedokrwienie.

Jako procedura medyczna, hiperbaria tlenowa prowadzona jest w ośrodkach medycyny hiperbarycznej w trybie ambulatoryjnym. Terapia NNCN obejmuje 10-15 sesji przeprowadzanych raz dziennie, polegających na oddychaniu 100% tlenem pod ciśnieniem od 2,2 do 2,5 ATA (atmosfery absolutnej) w czasie od 60 do 90 minut w komorach leczniczych pod nadzorem personelu medycznego. Całość terapii tlenem hiperbarycznym prowadzonej u chorych z NNCN jest finansowana przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

Wcześniej włączona hiperbaria tlenowa, w okresie pierwszych 2 tygodni od początku wystąpienia NNCN, daje najlepsze wyniki; może być proponowana pacjentom z NNCN w ciągu okresu do 3 miesięcy od momentu wystąpienia niedosłuchu/głuchoty. Młodzi pacjenci mają generalnie większą korzyść z hiperbarii tlenowej niż ludzie starsi, powyżej 50-60 lat. Pacjenci ze średnio głębokim (do 60 dB) i głębokim niedosłuchem mają lepszą poprawę słuchu niż chorzy z niedosłuchem niewielkiego stopnia (do 40 dB).

Z wyjątkiem nieodbarczonej odmy opłucnowej, nie ma bezwzględnych przeciwwskazań do hiperbarii tlenowej, ale u każdego pacjenta z klaustrofobią, ciążą, infekcją górnych dróg oddechowych, ciężkimi chorobami układu krążenia i układu oddechowego, wszczepionymi urządzeniami elektronicznymi (rozruszniki, defibrylatory) należy przeprowadzić dokładną ocenę potencjalnych korzyści terapeutycznych w stosunku do ryzyka.

Ryzyko poważnych działań ubocznych hiperbarii tlenowej jest małe, jakkolwiek należy je brać pod uwagę. Działania niepożądane występują rzadko i obejmują: uraz ciśnieniowy ucha środkowego lub zatok przynosowych, przejściowe pogorszenie widzenia, toksyczne działanie tlenu hiperbarycznego na ośrodkowy układ nerwowy i płuca oraz – sporadycznie – uraz ciśnieniowy płuc.

### **Inne leki**

Nie zalecane jest rutynowe stosowanie w NNCN innych leków niż kortykosteroidy, w tym leków przeciwwirusowych, trombolitycznych, poprawiających krążenie, czy antyoksydacyjnych. Stwierdzenie to oparte jest na opracowaniach typu systematycznych prac przeglądowych, obejmujących podsumowanie wyników randomizowanych prób klinicznych oraz przewadze działań ubocznych tych leków nad korzyściami z ich zastosowania.

Włączenie innych leków niż kortykosteroidy powinno być rozważane w zależności od indywidualnych wskazań i w takich przypadkach może być uzasadnione.

**Leki naczyniowe i poprawiające ukrwienie ucha wewnętrznego**

Zaburzenia krążenia w ślimaku i związane z tym niedotlenienie tkankowe uważane jest za jeden z mechanizmów powodujących NNCN. Zaburzenia krążenia mogą występować na skutek krwawienia, niedrożności lub skurczu naczyń ucha wewnętrznego. Sugerowana jest również rola patologii mechanizmów kaskady krzepnięcia.

Brak jest dowodów wskazujących na skuteczność w leczeniu NNCN interwencji farmakologicznej, mającej na celu poprawę krążenia w ślimaku [7,15,16]. Istnieje natomiast duże ryzyko wystąpienia objawów ubocznych. Brak jest w szczególności dowodów na skuteczność leków rozszerzających naczynia (np. naftidrofuryl), substancji wazoaktywnych (np. prostaglandyna E), leków trombolitycznych i poprawiających krążenie włośniczkowe (np. pentoksyfilinga czy dekstran), antagonistów jonów wapniowych, czy preparatów antyoksydacyjnych (np. preparaty Ginkgo biloba).

#### Leki przeciwwirusowe

Innym mechanizmem brany pod uwagę w rozwoju NNCN jest infekcja wirusowa. W przypadku systemowego zakażenia dochodziłoby do rozwoju w ślimaku reakcji tkankowej, mediowanej immunologicznie. W takich przypadkach uzasadnione byłoby podawanie preparatów przeciwwirusowych.

Udowodnienie infekcji wirusowej ucha wewnętrznego nie jest możliwe, z powodu niemożności pobrania materiału z ucha wewnętrznego do testów serologicznych. Brak jest również danych uzasadniających włączanie do leczenia NNCN leków przeciwwirusowych, gdyż żadne z wielu badań klinicznych nie wykazało korzyści stosowania tych leków [5,6,17-20]. Istnieje natomiast ryzyko działań ubocznych, takich jak nudności, wymioty, nadwrażliwość na światło; rzadziej występują odwracalne zaburzenia neurologiczne.

#### Pozostałe leki

Inne grupy leków stosowane w leczeniu NNCN obejmowały suplementację witamin, soli mineralnych, podaż interferonu, czy nitrogliceryny. Brak jest wystarczających dowodów wskazujących na ich skuteczność w leczeniu nagłej głuchoty.

### Monitorowanie efektów leczenia

Zalecane są kontrolne badania słuchu z wykorzystaniem audiometrii tonalnej w trakcie leczenia NNCN – celem zindywidualizowania dawek i dłu-

gości prowadzenia terapii kortykosteroidami, oraz po zakończeniu leczenia – celem określenia stopnia poprawy słuchu lub jej braku.

Za poprawę słuchu należy uznać obniżenie progów słyszenia średnio o co najmniej 10 dB w częstotliwościach audiometrycznych objętych procesem chorobowym. W monitorowaniu efektów leczenia przydatne są również inne badania słuchu, w tym zwłaszcza ocena emisji otoakustycznych i rozumienia mowy (audiometria słowna). Za istotną poprawę w audiometrii słownej należy uznać polepszenie rozumienia mowy o 15-20%.

Wskazane są kontrolne badania słuchu w okresie 3 i 6 miesięcy od zakończenia leczenia. U niektórych pacjentów wymagana jest dłużej trwająca opieka medyczna. Dotyczy to zwłaszcza chorych, u których występują wskazania do poszerzenia diagnostyki w kierunku procesów chorobowych ośrodkowego układu nerwowego, w tym głównie guzów kąta mostowo-mózdkowego.

### Postępowanie rehabilitacyjne

Pacjenci, u których leczenie NNCN nie zakończyło się pełną poprawą słuchu powinni być poinformowani o możliwościach rehabilitacji. Konieczność rehabilitacji dotyczyć może samego niedosłuchu – za pomocą aparatu słuchowego, czy wszczepu ślimakowego, jak również szumów usznych i zawrotów głowy. Niedosłuch oraz przewlekły szum uszny mogą mieć istotny negatywny wpływ na jakość życia chorego, wymagając wsparcia psychologicznego.

### Oświadczenia

Przedstawione w tym opracowaniu rekomendacje nie stanowią obowiązującego standardu postępowania u chorych z nagłym niedosłuchem czuciowo-nerwowym. W żadnym stopniu nie mogą one ograniczać leczenia i postępowania u poszczególnych pacjentów, włączanych przez lekarza w zależności od indywidualnych wskazań.



## Piśmiennictwo

1. Stachler RJ, Chandrasekhar SS, Archer SM, Rosenfeld RM, Schwartz SR, Barrs DM, et al. Clinical practice guideline: sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2012, 146(1S): S1-S35.
2. [www.hno.org/kollegen/index.html](http://www.hno.org/kollegen/index.html) (25.06.2015 r.)
3. Bennett MH, Kertesz T, Perleth M, Yeung P, Lehm JP. Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. *Cochrane Database Syst Rev* 2012, 10: CD004739.
4. Wei BPC, Stathopoulos D, O'Leary S. Steroids for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Cochrane Database Syst Rev* 2013, 7(1): CD003998.
5. Conlin AE, Parnes LS. Treatment of sudden sensorineural hearing loss, II: a meta-analysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007, 133(6): 582-6.
6. Conlin AE, Parnes LS. Treatment of sudden sensorineural hearing loss, I: a systematic review. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2007b, 133(6): 573-81.
7. Labus J, Breil J, Stutzer H, Michel O. Meta-analysis for the effect of medical therapy vs. placebo on recovery of idiopathic sudden hearing loss. *Laryngoscope* 2010, 120(9): 1863-71.
8. Chen CY, Halpin C, Rauch SD. Oral steroid treatment of sudden sensorineural hearing loss: a ten year retrospective analysis. *Otol Neurotol*. 2003, 24(5): 728-33.
9. Ghosh A, Jackson R. Best evidence topic report: steroids in sudden sensorineural hearing loss. *Emerg Med J*. 2005, 22(10): 732-3.
10. Slattery WH, Fisher LM, Iqbal Z, Friedman RA, Liu N. Intratympanic steroid injection for treatment of idiopathic sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005, 133(2): 251-9.
11. Jeyakumar A, Francis D, Doerr T. Treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol* 2006, 126(7): 708-13.
12. Ho HG, Lin HC, Shu MT, Yang CC, Tsai HT. Effectiveness of intratympanic dexamethasone injection in sudden-deafness patients as salvage treatment. *Laryngoscope* 2004, 114(7): 1184-9.
13. Xenellis J, Papadimitriou N, Nikolopoulos T, Maragoudakis P, Segas J, Tzagaroulakis A, et al. Intratympanic steroid treatment in idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a control study. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006, 134(6): 940-5.
14. Plontke SK, Löwenheim H, Mertens J, Engel C, Meisner C, Weidner A, et al. Randomized, double blind, placebo controlled trial on the safety and efficacy of continuous intratympanic dexamethasone delivered via a round window catheter for severe to profound sudden idiopathic sensorineural hearing loss after failure of systemic therapy. *Laryngoscope* 2009, 119(2): 359-69.
15. Agarwal L, Pothier DD. Vasodilators and vasoactive substances for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Cochrane Database Syst Rev* 2009, (4): CD003422.
16. Huang TS, Chan ST, Ho TL, Su JL, Lee FP. Hypaque and steroids in the treatment of sudden sensorineural hearing loss. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 1989, 14(1): 45-51.
17. Tucci DL, Farmer JC Jr, Kitch RD, Witsell DL. Treatment of sudden sensorineural hearing loss with systemic steroids and valacyclovir. *Otol Neurotol* 2002, 23(3): 301-8.
18. Uri N, Doweck I, Cohen-Kerem R, Greenberg E. Acyclovir in the treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2003, 128(4): 544-9.
19. Westerlaken BO, Stokroos RJ, Dhooge IJ, Wit HP, Albers FW. Treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss with antiviral therapy: a prospective, randomized, double-blind clinical trial. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003, 112(11): 993-1000.
20. Stokroos RJ, Albers FW, Tenvergert EM. Antiviral treatment of idiopathic sudden sensorineural hearing loss: a prospective, randomized, double-blind clinical trial. *Acta Otolaryngol* 1998, 118(4): 488-95.