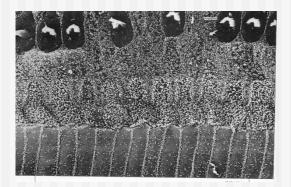


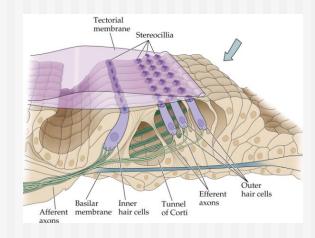
MECCANISMI

- Occlusione totale permanente
- Occlusione totale transitoria
- 3. Emorragia
- 4. Ridotta perfusione



OCCLUSIONE TOTALE

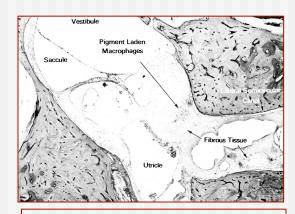
- Organo del Corti: elevata richiesta metabolica e scarsa resistenza cocleare all'ischemia
- Alterazioni irreversibili dopo 30'
- √ Cellule ciliate
- √ Cellule gangliari
- √ Ligamento spirale



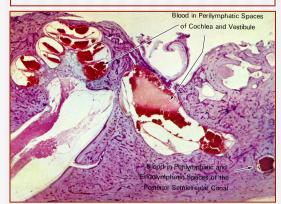
OCCLUSIONE TOTALE - EMORRAGIA

- Severa atrofia
- Fibrosi
- Ossificazione

- Evento raro
- Grave ipoacusia
- Prognosi sfavorevole

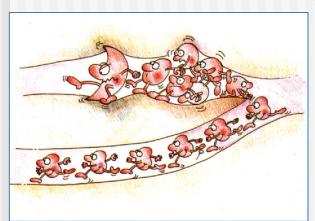


Schuknecht, 1974

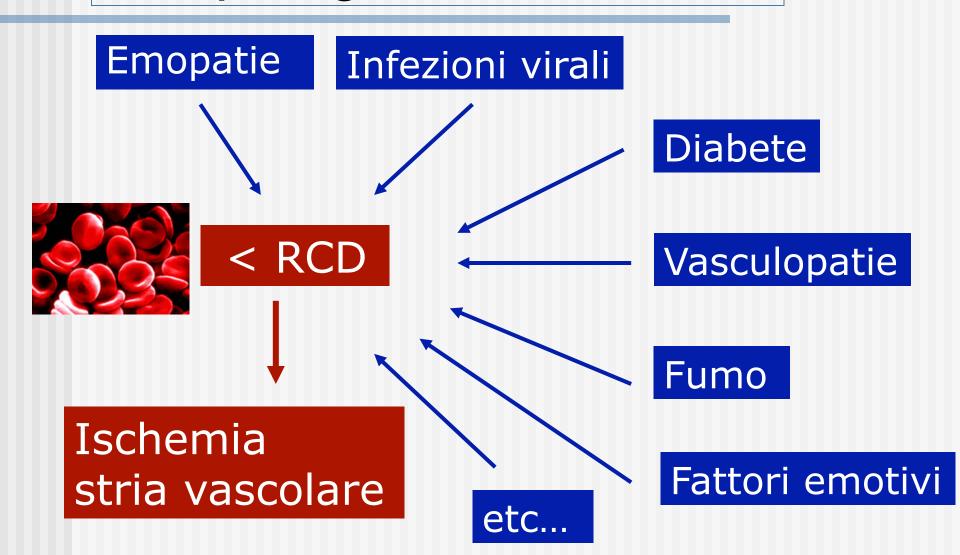


RIDOTTA PERFUSIONE IPERVISCOSITA'

- > ematocrito
- > aggregazione cellulare
- RCD (red cell deformability)



Hall et al, 1991



Vascular risk factors in sudden hearing loss

Claudia Rudack¹, Claus Langer², Wolfgang Stoll¹, Stephan Rust³, Michael Walter^{2,3} **Thromb Haemost 2006; 95: 454–61**

Parziale corrispondenza tra fattori di rischio coronarico e di INSI

- Portatori polimorfismo GPIa (platelet glycoprotein Ia) C807T: aumentato rischio INSI e prognosi uditiva sfavorevole
- Elevati livelli ematici di fibrinogeno e prevalenza di fumatori
- Livelli di colesterolo totale e LDL non differenti rispetto a gruppo di controllo

Japanese and Western diet and risk of idiopathic sudden deafness: a case-control study using pooled controls

Mieko Nakamura, ^{a,b} Gary Whitlock, ^b Nobuo Aoki, ^a Tsutomu Nakashima, ^c Tomoyuki Hoshino, ^d Tetsuji Yokoyama, ^e Seiji Morioka, ^f Takashi Kawamura, ^g Heizo Tanaka, ^e Tsutomu Hashimoto^h and Yoshiyuki Ohno^l

International Journal of Epidemiology 2001;30:608-615



- Aumento rischio INSI nei consumatori cibo occidentale (O.R. 1,8)
- Ridotto rischio INSI nei consumatori cibo giapponese (O.R. 0,5)

Japanese and Western diet and risk of idiopathic sudden deafness: a case-control study using pooled controls

Mieko Nakamura, ^{a,b} Gary Whitlock, ^b Nobuo Aoki, ^a Tsutomu Nakashima, ^c Tomoyuki Hoshino, ^d Tetsuji Yokoyama, ^e Seiji Morioka, ^f Takashi Kawamura, ^g Heizo Tanaka, ^e Tsutomu Hashimoto^h and Yoshiyuki Ohno¹

International Journal of Epidemiology 2001;30:608-615

Moderate alcohol intake coagulation ↓ fibrinolysis →

Western diet (rich in saturated fatty acids) coagulation serum cholesterol

Smoking microcirculatory / haemo-static abnormalities vasospasm

Vascular impairment in cochlea?

Auditory disturbance as a prodrome of anterior inferior cerebellar artery infarction

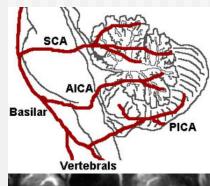
H Lee, Y-W Cho

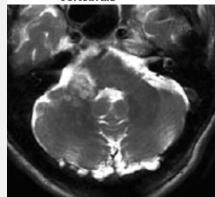
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:1644–1648

16 pz con infarto AICA

■ 5/16: sintomi uditivi prodromici (1-10 gg)

- Episodi ripetuti di ipoacusia transitoria (n.=3)
- Singolo episodio di ipoacusia, persistente (n.=2)





Sudden Sensorineural Hearing Loss Increases the Risk of Stroke

A 5-Year Follow-Up Study

Herng-Ching Lin, PhD; Pin-Zhir Chao, MD; Hsin-Chien Lee, MD, MPH

(Stroke. 2008;39:2744-2748.)

- 1.423 pz. con INSI
- 5.692 pz. di controllo (appendicectomia)

Ischemia cerebrale

- 12,7% con INSI vs 7,8% controlli:
- Rischio aumentato di 1,6 volte nei pazienti con INSI

Shuen-Fu Weng, MD; Yuh-Shyang Chen, MD; Chuan-Jen Hsu, MD, PhD; Fen-Yu Tseng, MD,

Laryngoscope, 115:1676-1680, 2005

INSI e diabete

- Elevata prevalenza di ipoacusia profonda
- Elevati valori di glicemia postprandiali: fattore di rischio
- Ipoacusia neurosensoriale controlaterale sui toni acuti (microangiopatia)
- Prognosi sfavorevole (microangiopatia)

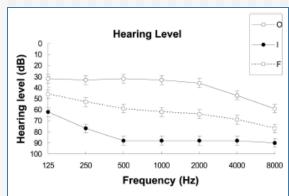


Fig. 1. Averaged hearing levels of all patients. O (white circles) = opposite side hearing; I (black circle) = lesion side initial hearing; F (white square with dash line) = lesion side final hearing.

Eziopatogenesi immunitaria

Immune Mediated Inner Ear Disorders

- Primitive
- Secondarie
- √ LES
- √ Cogan
- √ Wegener
- √ Sjogren
- √ AR
- √ Poliarterite nodosa
- √ etc.



Vasculite

Eziopatogenesi immunitaria

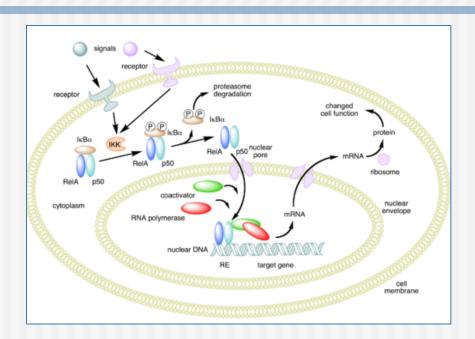
- L'orecchio interno non è più considerato un organo segregato dal punto di vista immunologico
- Cellule immunocompetenti reclutate dal sacco endolinfatico e dal circolo ematico
- Possibile attivazione immunitaria innescata da infezione virale

(Berrocal & Ramirez-Camacho, 2002)

Pathology and Pathophysiology of Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss

Saumil N. Merchant, Joe C. Adams, and Joseph B. Nadol, Jr.

Otol Neurotol 26:151-160, 2005.



Attivazione patologica dei meccanismi di stress cellulare

Pathology and Pathophysiology of Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss

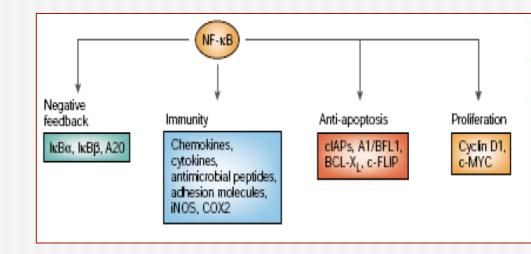
Saumil N. Merchant, Joe C. Adams, and Joseph B. Nadol, Jr.

Otol Neurotol 26:151-160, 2005.

Agente trigger (virus? ipossia? citochine?)



Attivazione fattore nucleare di trascrizione NFkB





Produzione di citochine e altre proteine stress-correlate



Alterazione del bilancio omeostatico cellulare

Pathology and Pathophysiology of Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss

Saumil N. Merchant, Joe C. Adams, and Joseph B. Nadol, Jr.

Otol Neurotol 26:151-160, 2005.

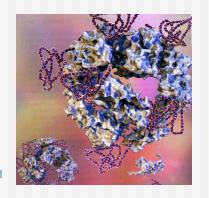
NFkB

- Fattore di trascrizione implicato nell'infiammazione e nella risposta immunitaria
- Regolatore della risposta cellulare allo stress
- Regola proliferazione, apoptosi e migrazione cellulare
- Corticosteroidi potenti inibitori

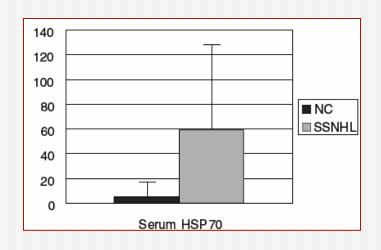
Serum Heat Shock Protein 70 and its Correlation with Clinical Characteristics in Patients with Sudden Sensorineural Hearing Loss

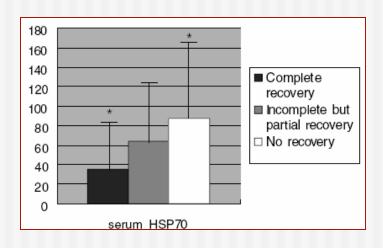
Shi-Nae Park, MD, PhD; Sang W. Yeo, MD, PhD; Kyung-Ho Park, MD

Laryngoscope, 116:121-125, 2006



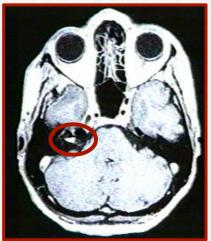
- HSP 70 indotte da vari forme di stress cellulare
- Azione protettiva cellulare
- Riflettono un danno attivo cocleare





INSI e schwannoma vestibolare (SV)

- 0,8-5%% di pazienti con INSI presentano uno SV
- 3-23% di soggetti con SV presentano una INSI come sintomo d'esordio (isolato nel 50% dei casi)



INSI e SV



- Caratteristiche audiometriche non distinguibili da altre forme di INSI (solo poco frequente l'ipoacusia sui toni gravi)
- Recupero uditivo 23-50% (completo:17-25%)

(Berg et al 1986; Nageris et al 2003; Sauvaget et al 2005)

INSI e SV

Meccanismi

- Compressione meccanica dell' VIII n.c. (es. emorragia/edema intratumorale)
- Compromissione vascolare dell'arteria labirintica

Brain stem

Cochlear

Nerve (CN)

Distal part

Intacranial

- Modificazioni biochimiche dei liquidi labirintici
- Idrope endolinfatica

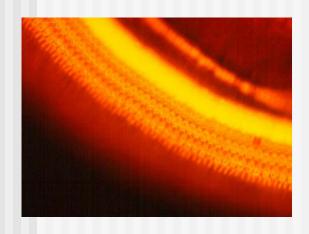
Decorso naturale

Remissione spontanea

47-89%

(25-68% completa)

(Weinaug 1984; Chen et al 2003; Weng et al 2005; Lin 2006)



Fattori prognostici negativi

- VES elevata
- Vertigini o ridotta reflettività vestibolare
- Ipoacusia controlaterale
- Ipoacusia severa/profonda
- Ritardo terapeutico 7-14 gg
- Fattori di rischio vascolare

Audiometric Patterns and Prognosis in Sudden Sensorineural Hearing Loss in Southern Taiwan

Ning-Chia Chang, MD, Kuen-Yao Ho, MD, and Wen-Rei Kuo, MD,

Otolaryngology-Head and Neck Surgery (2005) 133, 916-922

Prognosi in rapporto al pattern audiometrico di Sheehy (1960)

| | n. paz. | guarigione |
|------------|---------|------------|
| Toni gravi | 20 | 40 % |
| Toni acuti | 11 | 0 |
| Pantonale | 79 | 25,3 % |
| Profonda | 38 | 5,3 % |

Prognostic Model for Predicting Hearing Recovery in Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss
*Ljiljana Čvorović, †Dragoslava Đeric, ‡Rudolf Probst, and ‡Stefan Hegemann
Otol Neurotol 29:464–469, 2008.

Fattori prognostici favorevoli

- Acufeni
- Udito normale controlaterale
- Inizio trattamento entro 7 gg (nessuna differenza prima/dopo 24 h)

Fattori prognostici sfavorevoli

- Vertigine
- Audiometria pantonale "piatta"
- Ipoacusia profonda

