

Äkillisen kuulonmenetyksen hoito

Äkillisessä kuulonmenetyksessä sensorineuraalinen kuulo huononee vähintään kolmella vierekkäisellä taajuudella vähintään 30 dB alle kolmen vuorokauden aikana. Spontaani paraneminen on yleistä. Oireena on kuulon heikkeneminen äkillisesti, ja siihen voi liittyä korvan lukkoisuutta, paineen tuntua tai tinnitusta. Löydöksenä on sensorineuraalinen kuulovika, jolloin äänirautakokeissa Weberin koe lateralisoituu terveelle puolelle ja Rinnan kokeen löydös on positiivinen. Korvakäytävä-, välikorva- ja neurologinen status ovat normaalit. Puhe- ja kuiskauskuulo heikkenevät ja äänesaudiometriassa havaitaan ilma- ja luujohtokuulokynnysten laskeneen. Potilas on tutkittava päivystysluonteisesti, ja korva-, nenä- ja kurkkutautilääkärin kiireellinen konsultaatio on aiheellinen. Systeemisiä kortikosteroideja käytetään yleisesti lyhyenä kuurina. Raskasta fyysistä rasitusta, sukellusta, lentämistä ja melua on hyvä välttää alkuvaiheessa, ja sairauslomaa tarvitaan yksilöllisesti ainakin 1–2 viikon ajan. Kuulon seuranta on tarpeen, ja pään magneettikuvausta käytetään sulkemaan pois retrokokleaariset viat.

Äkillinen kuulonmenetys (idiopathic sudden sensorineural hearing loss, sudden deafness) tarkoittaa tavallisimmin tilaa, jossa sensorineuraalinen kuulo huononee vähintään kolmella vierekkäisellä taajuudella vähintään 30 dB alle kolmen vuorokauden aikana tuntemattomasta syystä (Bennett ym. 2007). Tila on onneksi lähes aina toispuolinen. Useimmiten kuulo huononee sekuntien tai minuuttien kuluessa. Kuulonmenetys voi olla osittainen ja koskea vain osaa taajuuksista tai kuurouttaa korvan täysin (Wilson ym. 1980).

Ennuste

Äkillisen kuulonmenetyksen ilmaantuvuus on 8–15/100 000/v. Sairastuneiden sukupuolijakauma on tasainen ja tavallisin ikä 43–53 vuotta (Rauch 2008). Taudin luonnollinen kulku on vaihteleva, ja osa potilaista toipuu täysin, kun taas osalle jää pysyvä, vaihtelevan-suuruinen kuulonmenetys. Spontaani paraneminen on yleistä: sitä esiintyy jopa 65 %:lla potilaista (Wei ym. 2006). Huonompaan ennusteeseen viittaavia tekijöitä ovat yli 50 dB:n kuulonmenetys, huono puheenerotuskyky, korkeisiin ääniin laskeva kuulokäyrä, alle 16 tai yli 60 vuoden ikä ja huimaus (sitä esiintyy 28–57 %:lla potilaista laajemman sisäkorvaurion merkinä).

Etiologia

Etiologiaksi on epäilty sisäkorvan verenkiertohäiriötä, virustulehdusta, autoimmuunisairautta, sisäkorvan kalvorepeämää tai sisäkorvan solujen stressireitin poikkeavaa aktivaatiota (Merchant ym. 2005).

Tulehdukset ovat sisäkorvan kuulonmenetyksen tunnettu syy. Tällaisia sisäkorvaan leviäviä tauteja ovat mm. sikotauti, vihurirokko, tuhkarokko, meningiitti, sytomegalovirustulehdus, herpes simplex, vyöruusu, borrelioosi ja kuppa.

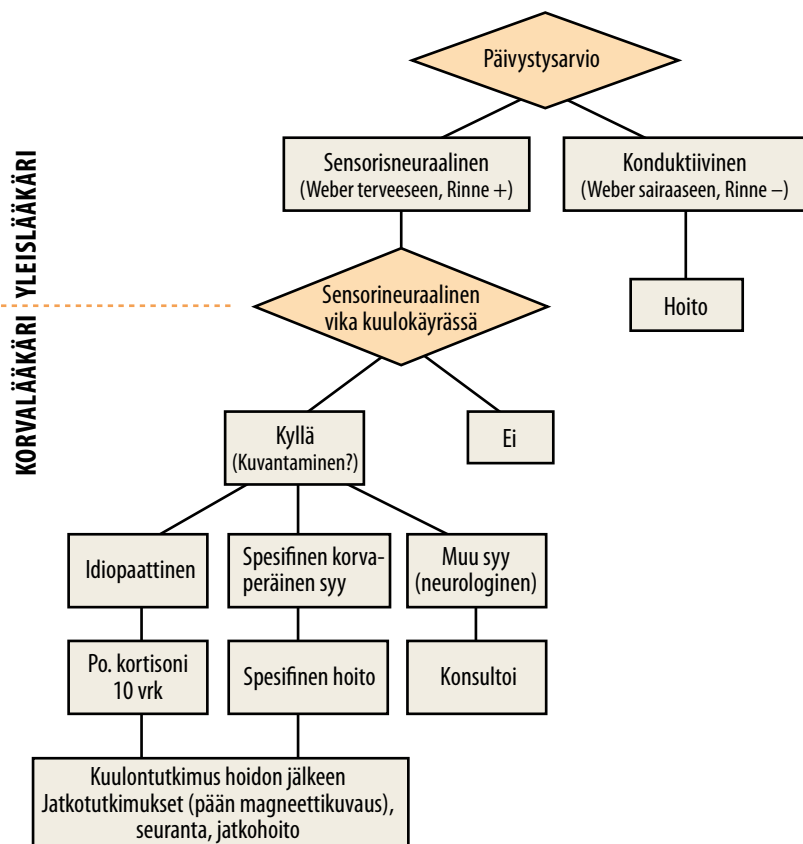
Äkillistä kuulonmenetystä edeltää usein ylähengitystieinfektio, joten on ajateltu, että kuulonmenetys voisi johtua siitä. Suoraa virustulehdusta tai latenttia viruksen reaktivaatiota sisäkorvassa ei ole kuitenkaan pystytty osoittamaan yleiseksi äkillisen kuulonmenetyksen syyksi.

Immunologisten tekijöiden välittämiä tai autoimmuunitekijöitä on epäilty etiologiseksi

tekijäksi kuten myös simpukansisäisten kalvojen tai sisäkorvaikkunoiden repeytymää, mutta varma näyttö niiden puolesta puuttuu. Sisäkorvan verenkierrosta huolehtii pikkuaivoja suonittava AICA-valtimon (a. cerebelli inferior anterior) haara, jolla ei ole kollateraalisuonia. Sisäkorva on siksi erityisen altis verenkiertohäiriöille. Kliininen ja histologinen kuva viittaavat kuitenkin siihen, että isoiloitunut sisäkorvan verenkiertohäiriö ei olisi yleinen äkillisen kuulonmenetyksen syy vaan labyrintti-infarkti onkin usein osa laajempaa vertebrobasilaarialueen verenkiertohäiriötä.

Histopatologiset ohimoluunäytteet äkillisen kuulonmenetyksen kärsineiltä potilailta osoittavat Merchantin ym. (2005) tutkimuksessa, että Cortin elimen karva- ja tukisolujen

atrofia on useimmissa tapauksissa keskeinen histopatologinen löydös. Muut sisäkorvarakenteet ja kuulohermo olivat vaurioituneet vaihtelevasti, eikä fibroosia tai luutumista ollut usein näkyvissä. Histopatologiset muutokset eivät näin tue kalvorepeämähypoteesia, suoraa virustulehdusta tai verenkierrollista syytä yleisenä tautimekanismina. Histopatologinen aineisto viittaa sen sijaan siihen, että solun stressireitin NFκB-transkriptiotekijän poikkeava aktivaatio esimerkiksi systeemisen tulehduksen tai metabolisen stressin seurauksena voisi tuottaa sytokiineja, jotka puolestaan voisivat vahingoittaa tukisoluja ja johtaa karvasolujen degeneraatioon (Merchant ym. 2005). Stressivastehypoteesi näyttäisikin voivan selittää suuren osan äkillisistä kuulon-



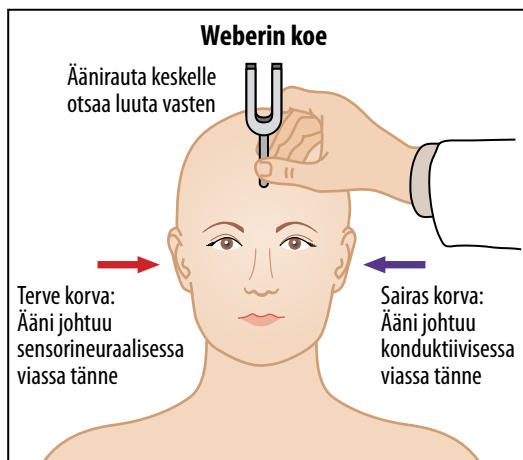
menetyksistä. Kortikosteroidit ovat vahvoja NFκB-transkriptiotekijän estäjiä, joten niiden teho selittyisi tällä. Sisäkorvassa on runsaasti glukokortikosteroideireseptoreita simpukan eri osissa ja hermokudoksissa, ja koe-eläimillä deksametasonin on osoitettu suojaavan sisäkorvaa meluvauriolta (Canlon ym. 2007).

Kliininen kuva

Oireet. Kuulo heikkenee äkillisesti, ja siihen voi liittyä korvan lukkoisuutta, paineen tuntoa tai tinnitusta ja laajemmassa sisäkorvahäiriössä myös huimausta. Potilas on tutkittava päivystysluonteisesti (KUVA 1). Esitiedoissa selvitetään erityisesti, liittyikö alkuun jokin ulkoinen tekijä, kuten ponnistus, rasitus, pai-

neenvaihtelu (lento, sukellus), lääkitys, punkinpurema, ylähengitystieinfektio tai vamma.

Löydökset. Korvan status on inspektion perusteella normaali. Äänirautakokeissa (256/512 Hz) Weberin koe lateralisoituu terveelle puolelle ja Rinnan kokeen löydös on positiivinen (KUVA 2). Puhe- ja kuiskausskuulo on heikentynyt sairaalla puolella. Kuulontutkimuksessa toisen korvan kuuloa on maskeerattava käyttämällä peiteääntä (esim. korvakäytävän suun jatkuvaa painelua tai mieluiten Barányn melurumpua). Johtumistyyppisessä viassa, esimerkkinä nesteen täyttämä välikorva, potilaan hyräilemä ääni johtuu sairaaseen korvaan, äkillisessä kuulonmenetyksessä taas terveeseen korvaan. Neurologisessa tutkimuksessa kiinnitetään huomiota siihen, esiintyykö



Rinnan koe

Äänen voimakkuutta verrataan ilmajohton (korvakäytävän suulta) ja luujohton (kartiolisäkkeen luuta vasten) välillä. Normaalikuuloisella ja sensorineuraalisessa viassa ilmajohtokuulo on parempi, eli Rinne on +. Johtumistyyppisessä viassa luujohtokuulo on parempi eli Rinne on -.

Äänirautaa painetaan korvavalehden takana kartiolisäkkeen luuta vasten



Ilmajohtomittaus



Luujohtomittaus

KUVA 2. Äänirautakokeet ja niiden tulosten tulkinta.

YDINASIAT

- » Äkillisessä kuulonmenetyksessä kuulo heikkenee äkillisesti ilman selvää syytä.
- » Diagnoosi perustuu kliiniseen kuvaan, sensorineuraaliseen vikaan äänirautakokeiden perusteella ja kuulon tutkimiseen.
- » Tila on päivystyksellinen, ja korva-, nenä- ja kurkkutautilääkärin kiireellinen konsultaatio on tarpeen.
- » Spontaani toipuminen on lievissä tapauksissa yleistä.
- » Rajallinen teoreettinen ja kliininen tutkimusnäyttö puhuu aikaisen ja lyhytkestoisen kortikosteroidikuurin puolesta tapauksissa, joissa vasta-aiheita ei ole.

erityisesti muita aivohermo-, aivorunko- tai pikkuaivolöydöksiä, jotka viittaavat retrokokleaarivikaan.

Tutkimukset

Äänesaudiometriassa havaitaan sekä ilma- että luujohtokynnysten laskeneen merkittävästi verrattuna toiseen puoleen, tai aiempiin kuulontutkimuksiin. Pään magneettikuvausta käytetään sulkemaan pois retrokokleaariset viat, ja kuulokäyrässä todettu sensorineuraalinen vika pitää aina varmistaa kuvantamalla.

Erotusdiagnoosi

Korvakäytävän tukkeuma rajun korvakäytävä-tulehduksen tai tukkivan vahatulpan seurauksena voi saada aikaan johtumistyyppin kuulonheikkenemän. Myös välikorvatulehdus aiheuttaa sellaisen, mutta joskus samanaikainen sisäkorvakuulon heikkeneminen aiheuttaa sekatyypin kuulovian.

Ménièren tauti voi alkaa äkillisenä kuulonmenetyksenä. Herpes zoster oticus eli Ramsay

1424 Huntin syndrooma tarkoittaa tilaa, jossa kor-

van alueen vyöruusu vaurioittaa seitsemättä ja kahdeksatta aivohermoa ja aikaansaa kasvohermohalvauksen, kuulonmenetyksen ja kiertohäiriön.

Harvinainen perilymfafisteli ilmaantuu yleensä äkillisen ponnistuksen, vamman (suora tai epäsuora) tai paineenvaihtelun yhteydessä, jolloin sisäkorvan ja välikorvan välille muodostuu fisteli tavallisimmin sisäkorvakunoihin. Kuulonheikkenemään liittyy voimakas huimaus ja tinnitus, ja potilas on syytä lähettää päivystystapauksena korva-, nenä- ja kurkkutautilääkärin arvioon (Friedland ja Wackym 1999).

Molemminpuolista, usein hitaammin etenevää kuulon heikkenemistä voivat aiheuttaa ototoksiset lääkeaineet, kuten aminoglykosidit, sisplatiini ja furosemiidi. Autoimmuunipohjainen sisäkorvavika on usein molemminpuolinen, ja muita harvinaisia syitä voivat olla psykoogeeninen kuurous ja keskushermostoperäisen taudin kuten enkefaliitin aikaansaa- ma kuulon heikkeneminen. Noin 1 % tapauksista on retrokokleaarisia, kuten kahdeksannen aivohermon vestibulaarischwannoomia, MS-tautia tai vertebrobasilaarialueen verenkierrohäiriöitä, jotka voivat ilmetä alkuun rajoittuneena kuulonmenetyksenä ennen laajemman vaurion kehittymistä (Rauch 2008).

Hoito

Äkillinen kuulonmenetyksenä on päivystysasia, ja korjaantumattomien sisäkorvavaurioiden nimimomiseksi hoito pitäisi aloittaa mahdollisimman aikaisin. Hoidon aloittaminen yli neljän viikon kuluttua kuulonmenetyksen alusta hyödyttää tutkimusten mukaan enää vain vähän jos ollenkaan (Rauch 2008).

Systemisiä kortikosteroideja (metyyli-prednisoloni tai prednisoloni, alkuun noin 60 mg/vrk) käytetään yleisesti 1–2 viikon kuurina, koska ne vähentävät tulehdusta ja turvotusta. Ne ovat myös tehokkaita solun stressireitin estäjiä. Kyseinen reitti voi olla keskeinen tekijä äkillisen kuulonmenetyksen patogeneesissä. Varmaa näyttöä kortikosteroidihoidon tehokkuudesta ei ole, mutta esimerkiksi 67 potilaan aineistossa hoitoryh-

män paraneminen oli merkitsevästi parempaa verrattuna lumeryhmään (61 % vs 32 %, $p < 0,05$) (Wilson ym. 1980). Tutkimuksissa on kuitenkin ollut metodologisia puutteita, ja Cochrane-katsauksen mukaan hoidon teho on edelleen todistamatta (Wei ym. 2006). Kortikosteroidihoitoa pitääkin punnita yksilöllisesti ja ottaen hättävaiikutukset huomioon.

Täryntelonsisäiset kortikosteroidihoidot ovat jossain määrin käytössä maailmalla, mutta niidenkään tehosta ei ole varmuutta (Rauch 2008). Hoidolla pyritään suurempiin lääkepitoisuuksiin sisäkorvassa ilman systeemisiä haittoja, mutta kyseessä on kokeellinen ja invasiivinen hoito (Parnes ym. 1999).

Viruslääkkeillä ei ole ollut tehoa valikoituneissa potilasryhmissä, joten niiden kuten muidenkin – esimerkiksi verenkiertoon vaikuttavien – lääkkeiden käyttöä voidaan perustella vain tapauksissa, joissa todetaan spesifiseen etiologiaan sopivat löydökset kliinisesti tai kuvantamisessa.

Sisäkorvan happeutumisen lisäämiseksi voidaan joissain erityistapauksissa (ainoa kuuleva korva, melu- tai painevamma) harkita yli-painehappihoitoa, jota Cochrane-katsauskaan ei suosita rutiinikäyttöön äkillisessä kuulonmenetyksessä (Bennett ym. 2007).

Raskasta fyysistä rasitusta on hyvä välttää kahden viikon ajan kuulonmenetyksen alusta, ja sairauslomaa voidaan tarvita ainakin tämä aika. Lento- ja sukellustaukoa arvioidaan tapauskohtaisesti. Vastaisuudessa sekä terveen että sairaan korvan melusuojaus on erityisen tarpeellista. Kuulon seuranta on tarpeen, kunnes tila on vakaa ja kuulon kuntoutuksen ja lisätutkimusten tarve on selvitetävissä.

Lopuksi

Äkillisen kuulonmenetyksen diagnostiikassa, hoidossa ja kuntoutuksessa riittää haastetta tulevaisuuteen. Toistaiseksi kuuloradan tutkimuksia ei ole tarjolla (kuulontutkimusmenetelmät ja kuvantaminen), joiden avulla sisäkorva- ja kuulohermoperäiset syyt tunnistettaisiin ja hoidot voitaisiin kohdistaa etiologian mukaan.

Sisäkorvan lääkehoidon kehittäminen antotavan (systemisesti, tärynteloon tai simpukkaan) ja lääkeaineiden suhteen etenee hitaasti. Tulevaisuudessa sisäkorvan kantasoluhoidot voisivat teoriassa tuoda lisäapua kuuroutuneille. Molemmipuolisesti kuuroutuneille kuulon kuntoutus sisäkorvaistutteen avulla tarjoaa jo nykyään helpotusta. ■

TIMO PETTERI HIRVONEN, dosentti, erikoislääkäri
HYKS:n korva-, nenä-, ja kurkkutautien klinikka
PL 220, 00029 HUS

SIDONNAISUUDET

TIMO PETTERI HIRVONEN: Ei sidonnaisuuksia.

Summary

Treatment of sudden deafness

Sudden sensorineural hearing loss can be accompanied by sensation of aural fullness or pressure, and tinnitus. External auditory canal, middle ear and neurological status are normal. Hearing of speech and whispered voice are impaired, and tuning fork tests show a sensorineural hearing loss. Decreased air and bone conduction hearing thresholds are observed in pure tone audiometry. An urgent consultation of an otolaryngologist is indicated. Systemic corticosteroids are usually applied as a brief course. Follow-up audiogram is necessary.

KIRJALLISUUTTA

- Bennett MH, Kertesz T, Yeung P. Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. *Cochrane Database Syst Rev* 2007, Issue 1. Art. No.: CD004739. DOI: 10.1002/14651858.CD004739.pub3.
- Canlon B, Meltser I, Johansson P, Tahera Y. Glucocorticoid receptors modulate auditory sensitivity to acoustic trauma. *Hear Res* 2007;226:61–9.
- Friedland DR, Wackym PA. A critical appraisal of spontaneous perilymphatic fistulas of the inner ear. *Am J Otol* 1999; 20:261–76.
- Merchant SN, Adams JC, Nadol JB. Pathology and pathophysiology of idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Otol Neurotol* 2005;26:151–60.
- Parnes LS, Sun AH, Freeman DJ. Corticosteroid pharmacokinetics in the inner ear fluids: an animal study followed by clinical application. *Laryngoscope* 1999;109:1–17.
- Rauch SD. Clinical practice. Idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *N Engl J Med* 2008;359:833–40.
- Wei BP, Mubiru S, O’Leary S. Steroids for idiopathic sudden sensorineural hearing loss. *Cochrane Database Syst Rev* 2006, Issue 1. Art. No.: CD003998. DOI: 10.1002/14651858.CD003998.pub2.
- Wilson WR, Byl FM, Laird N. The efficacy of steroids in the treatment of idiopathic sudden hearing loss: a double-blind clinical study. *Arch Otolaryngol* 1980;106:772–6.